

Τ.Ε.Ι. ΠΑΤΡΑΣ
ΣΧΟΛΗ : Σ.Ε.Υ.Π.
ΤΜΗΜΑ ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΗΣ

"ΕΠΙΛΗΨΙΕΣ ΤΗΣ ΠΑΙΔΙΚΗΣ ΗΛΙΚΙΑΣ
ΚΑΙ ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΗ ΦΡΟΝΤΙΔΑ".

Πτυχιακή Εργασία

Σπουδάστριάς ΚΑΝΕΛΛΟΠΟΥΛΟΥ ΒΑΣΙΛΙΚΗΣ

Υπεύθυνος Καθηγητής

(Υπογραφή)

Όνοματεπώνυμο : ΛΑΓΓΟΥΣΗΣ ΑΛΕΞΑΝΔΡΟΣ



Επιτροπή Εγκρίσεως Πτυχιακής
Εργασίας

Όνοματεπώνυμο	Υπογραφή
1)
2)
3)

Πτυχιακή Εργασία για την λήψη του πτυχίου Νοσηλευτικής

Πάτρα

ΑΡΙΘΜΟΣ ΕΙΣΑΓΩΓΗΣ	606 α
----------------------	-------

Πίνακας Περιεχομένων

	Σελίδα
Περίληψη μελέτης	I II
ΚΕΦΑΛΑΙΟ I	
Εισαγωγή	1,2
Ιστορική αναδρομή της επιληψίας και εξελίξεις στη θεραπεία της	3,4 5,6
ΚΕΦΑΛΑΙΟ II (Μελέτη του θέματος)	7
Γενετική της επιληψίας	8,9
Ταξινόμηση	9-11
Γενικοί Αιτιολογικοί Παράγοντες Επιληψίας	12,13, 14
Διαγνωστικά μέτρα	15-18
ΚΕΦΑΛΑΙΟ III (ανάλυση και ανάπτυξη του θέματος)	
Πρωτοπαθώς γενικευμένες κρίσεις	19-29
Πρωτοπαθώς γενικευμένες μικρές επιληψίες	29-33
Τυπική αφαίρεση	30-38
Μυοκλονικό Petit-πα Ι-Νεανική μυοκλονική επιληψία	38-40
Εστιακές κρίσεις (μερικές)	41-52
Αταξινόμητοι σπασμοί	52
Αντανακλαστική επιληψία	52,53
Λανθάνουσα επιληψία	54
Καλυμμένη επιληψία	54
Ολιγοεπιληψίες	55
Μετατραυματική επιληψία	55,56
ΘΕΡΑΠΕΙΑ ΤΗΣ ΕΠΙΛΗΨΙΑΣ	56
Γενικές θεραπευτικές αρχές	57,58
Ενημέρωση των γονέων πριν από την έναρξη της θεραπείας	58,59
Στόχος της θεραπείας	59
Έλεγχος κατά τη διάρκεια της αντιεπιλη- πτικής θεραπείας	60,61
Προληπτικοί εμβολιασμοί	62

Εγχειρήσεις	63
Κύηση και επιληψία	64
Ανθεκτικότητα της επιληψίας στην θεραπεία	65
Διάρκεια της αντιεπιληπτικής αγωγής	65,66
Διακοπής " " "	66,67
Χειρουργική θεραπεία	67,68
Διαιτητική αγωγή	68
Φαρμακευτική Αντιμετώπιση	68,69
Δοσολογία και τρόπος χορήγησης	69,70
Γενικά μέτρα	70,71
Ανεπιθύμητες ενέργειες των αντιεπιληπτικών φαρμάκων	71-73
Αντιεπιληπτικά φάρμακα	73-81
ΚΕΦΑΛΑΙΟ IV	
Περιγραφή περιπτώσεων Παιδικής Επιληψίας και Νοσηλευτική Παρέμβαση	82-95
ΚΕΦΑΛΑΙΟ V	
ΠΑΙΔΙΚΗ Επιληψία και Νοσηλευτική φροντίδα	96-99
ΕΠΙΛΟΓΟΣ	
Η επιληψία σαν ψυχολογικό και κοινωνικό πρόβλημα	100-102
Βιβλιογραφία	103

ΕΠΙΛΗΨΙΕΣ ΤΗΣ ΠΑΙΔΙΚΗΣ ΗΛΙΚΙΑΣ -
ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΗ ΦΡΟΝΤΙΔΑ

ΠΕΡΙΛΗΨΗ

Η επιληψία ανήκει στις συχνότερες χρόνιες αρρώστιες. 0,5-0,7% περίπου του ανθρώπινου πληθυσμού πάσχει από σπασμούς. Στην Ελλάδα ο αριθμός των επιληπτικών υπολογίζεται σε 40.000 - 50.000 και οι μισοί περίπου είναι παιδιά.

Είναι γνωστό ότι η επιληψία συνδέεται με πολλούς μύθους και προκαταλήψεις. Υπάρχει και σήμερα ακόμη η εντύπωση ότι τα παιδιά αυτά καταλήγουν σε νοητική υστέρηση και ότι πρέπει να ζούν σε ειδικά ιδρύματα. Η αλήθεια όμως είναι εντελώς διαφορετική, στοιχείο που αποτέλεσε σημαντικό κίνητρο για να γραφεί αυτή η εργασία.

Κατά την ανάλυση του θέματος αναφέρονται οι τεράστιες, διαγνωστικές και θεραπευτικές δυνατότητες για την αντιμετώπιση της ασθένειας. Το ΗΕΓφημα προσφέρει μεγάλη βοήθεια στη διάγνωση και την ταξινόμηση των διάφορων μορφών επιληψίας, ενώ με την ανακάλυψη νέων αντιεπιληπτικών φαρμάκων είναι σήμερα δυνατός ο πλήρης έλεγχος των σπασμών σε ποσοστό μέχρι 70%. Προϋπόθεση για επιτυχή θεραπεία αποτελεί η σωστή ιατρική παρακολούθηση και η νοσηλευτική παρέμβαση, η σχολαστική τήρηση της θεραπευτικής αγωγής, η μακροχρόνια λήψη των φαρμάκων και η σταδιακή διακοπή τους.

Η ανάπτυξη του θέματος είναι αποτέλεσμα επίμονης έρευνας που αποσκοπεί στην όσο το δυνατό βαθύτερη κατανόηση των ψυχολογικών, κοινωνικών, ατομικών, και διαπροσωπικών προεκτάσεων που απορρέουν από την πορεία και την εξέλιξη της νόσου. Για το λόγο αυτό θεώρησα σκόπιμο να παραθέσω ιστορικά παιδιών που νοσηλεύονται σε παιδιατρικά νοσοκομεία της πρωτεύουσας (Δημόσιο Παιδοψυχιατρικό Νοσοκομείο Αττικής, και Νοσοκομείο Παίδων "ΑΓΙΑ ΣΟΦΙΑ" Αθήνας).

Η άμεση επαφή μου με τους μικρούς ασθενείς καθώς και με τον χώρο αποθεραπείας τους με βοήθησε να δημιουργήσω προσωπικές απόψεις και ιδέες, οι οποίες σαν προϊόν εμπειρίας, εμπλούτισαν τις θεωρητικές γνώσεις που είχα αποκομίσει από Ελληνική και ξένη βιβλιογραφία.

Κ Ε Φ Α Λ Α Ι Ο Ι

Εισαγωγή

Σκοπός της παρούσας μελέτης είναι να διευκάνει και να επεξηγήσει ένα οξύτατο πρόβλημα υγείας που τρομοκρατεί τους γονείς και πολλές φορές θέτει σε κίνδυνο την σωματική ακεραιότητα του παιδιού: τ η ν π α ι δ ι κ ή ε π ι λ η ψ ί α.

Το δέος και η προκατάληψη που επικρατούν γύρω από αυτό το θέμα αποτέλεσε ένα ισχυρό κίνητρο για την προσπάθειά μου να θέσω σε ορθολογιστική βάση την εξήγηση και τα αίτια μιας αρρώστιας που μπορεί να αντιμετωπισθεί με επιτυχία, πάντα βέβαια με δεδομένα την σύμπραξη γιατρού, παιδιού και γονέων.

Η επιληψία λόγω της ιδιότυπης κλινικής της εμφάνισης έχει ποικίλες ψυχολογικές και κοινωνικές προεκτάσεις, ατομικές ή αι διαπροσωπικές. Ο επιληπτικός έχει ανάγκη από ειδική φροντίδα και μέριμνα για να μπορέσει να ξεπεράσει τις εσωτερικές του συγκρούσεις και το αίσθημα ανασφάλειας που δημιουργεί η αδυναμία πρόγνωσης μιας επικείμενης κρίσης. Η σημερινή ιατρική με τις τεράστιες και πολυποίκιλες διαστάσεις, δεν κατάφερε να εξαλείψει τον σκιοταδισμό που επικρατεί στις λαϊκές μάζες οι οποίες εξακολουθούν να θεωρούν την επιληψία δείγμα παρουσίας του διαβόλου μέσα στο πνεύμα του πάσχοντα. Η επιληψία γνωστή από τα πανάρχαια χρόνια, διαιώνισε με την πάροδο των χρόνων την μυστηριακή της μορφή.

Αυτοί που εμφανίζουν επιληπτικές κρίσεις, και στην περίπτωση των παιδιών οι γονείς τους, βλέπουν συχνά την επιληψία με φόβο για τι ακριβώς είναι τόσο διαφορετική από τις άλλες αρρώστιες. Ακόμη και αν δεν πιστεύουν ότι τον επιληπτικό τον έχει επισκεφθεί το πνεύμα του διαβόλου, πάντως η εμφάνιση της πρώτης επιληπτικής κρίσης στο παιδί τους είναι εξαιρετικά τρομακτική.

Οι γενικευμένοι σπασμοί, τα απλανή μάτια, η κυάνωση και η άπνοια τρομοκρατούν τον άπειρο θεατή.

Υπάρχει ακόμη η εντύπωση ότι τα επιληπτικά παιδιά καταλήγουν σε νοητική υστέρηση και ότι πρέπει να ζούν σε ειδικά

ιδρύματα. Οι διαγνωστικές και θεραπευτικές δυνατότητες, όμως, είναι σήμερα τεράστιες και οι προοπτικές ευοίωνες.

Σημαντική βοήθεια στη διάγνωση και την ταξινόμηση της επιληψίας προσφέρει το ηλεκτροεγκεφαλογράφημα (ΗΕΓ), ενώ η ανακάλυψη νέων αντιεπιληπτικών φαρμάκων αύξησε το ποσοστό ελέγχου των σπασμών σε 70% περίπου. Σ' αυτό συνέβαλαν και οι φαρμακοκινητικές γνώσεις των τελευταίων χρόνων. Η δυνατότητα μέτρησης στον ορό των επιπέδων των αντιεπιληπτικών φαρμάκων άνοιξε νέους ορίζοντες στην θεραπευτική αγωγή.

Με την εφαρμογή της Video-ηλεκτροεγκεφαλογραφίας δόθηκε η δυνατότητα της ταυτόχρονης μελέτης της κλινικής και ΗΕΓφικής εικόνας. Έτσι, ασαφείς επιληψίες μπόρεσαν να διαγνώσουν και ταξινομηθούν, ακόμη, και να διαχωριστούν από εκείνες μή επιληπτικής αιτιολογίας. Τέλος, ο συνδυασμός της Video-ηλεκτροεγκεφαλογραφίας και της συχνής μέτρησης των αντιεπιληπτικών φαρμάκων βοήθησε σημαντικά στην θεραπεία των δύσκολων και μη ελεγχόμενων επιληψιών.

Ιστορική αναδρομή της επιληψίας και εξελίξεις στη θεραπεία της.

Το ενδιαφέρον για την επιληψία είναι γνωστό από την αρχαιότητα. Καμιά άλλη αρρώστια δεν έγινε αντικείμενο τόσο προσεκτικής παρακολούθησης όσο αυτή. Ήδη τον 17ο π.χ. αιώνα, στις πρώτες γραφές της ανθρωπότητας και μάλιστα στον Κώδικα του Βασιλιά της Βαβυλώνας Χαμουραμπί αναφέρεται ότι ο πολίτης έχει το δικαίωμα να επιστρέψει τον σκλάβο που αγόρασε, αν ο τελευταίος προσβληθεί από επιληψία μέσα σε διάστημα μήνα.

Στο ίδιο κείμενο περιγράφονται με ακρίβεια και τα συμπτώματα της επιληψίας. Ο Κώδικας Χαμουραμπί αναμόρφωσε το αστικό, εμπορικό και ποινικό δίκαιο, περιλάμβανε μάλιστα στη ρύθμισή του και την κοινωνική αποκατάσταση του επιληπτικού ασθενή. Αλλά και σε αιγυπτιακά καθώς και σε άλλα κείμενα των Ελληνικών Χρόνων, αναλάμβανε ο πωλητής την ευθύνη αν ο σκλάβος που πουλήθηκε εμφάνιζε επιληψία.

Στην ελληνική και ρωμαϊκή αρχαιότητα η επιληψία ήταν "ιερός νόσος". Ο Πλάτωνας γράφει ότι υπάρχει μία διαταραχή στο κεφάλι που οφείλεται τις περισσότερες φορές σε θεϊκή δύναμη. Άλλοι πίστευαν ότι η αρρώστια στάλθηκε από τους θεούς ή ότι κάποιος δαίμονας κατέλαβε τον ασθενή ή ότι προσβάλλονται από αυτήν άτομα που αμάρτησαν ενώπιον του θεού της σελήνης. Στην κατεύθυνση αυτή κινήθηκαν και οι σκέψεις για θεραπεία, αφού πίστευαν σε κάποια "θεϊκή" αρρώστια που οφειλόταν σε ανώτερη δύναμη και εντοπιζόταν στον εγκέφαλο του ασθενή. Τέτοια μαγικά θεραπευτικά σχήματα συναντούμε στους παλαιότερους πολιτισμούς.

Ένας διαφορετικός τρόπος θεραπείας πρωτοεμφανίστηκε το 400 π.χ. σύμφωνα με τα συγγράμματα του Ιπποκράτη. Ο Ιπποκράτης απόρριψε τον όρο "ιερός νόσος", τον απέδωσε στην αμάθεια της εποχής, θεώρησε την επιληψία τόσο "θεϊκή" όσο και τις άλλες αρρώστιες και πίστεψε ότι τα αίτιά της βρίσκονται στον εγκέφαλο και ότι είναι κληρονομική. Για τους λόγους αυτούς δεν ήταν δυνατόν να θεραπευθεί με μαγείες αλλά με δίαιτα και φάρμακα. Η ορθότητα της παραπάνω θεωρίας ότι δηλαδή η έδρα της αρρώστιας είναι στον εγκέφαλο αποδείχθηκε μόλις τον 19ο μ.χ αιώνα. Στο διάστημα που μεσολάβησε, και για πολλούς αιώνες, θεράπευαν τους ασθενείς με ποικίλα μαγικά σχήματα και με διάφορες μορφές εξορκισμού. Το 2ο μ.χ αιώνα οι επιληψίες διαχωρίστηκαν από τον Γαληνό σε ιδιοπαθείς και συμπαθητικές. Οι ιδιοπαθείς είχαν σχέση με τον εγκέφαλο, ενώ οι άλλες ήσαν εξωεγκεφαλικές δηλαδή προέρχονταν από το στομάχι ή από άλλα οργανικά ερεθίσματα.

Η θεραπεία της επιληψίας στο Μεσαίωνα γινόταν με συμβατικά, μαγικά και θρησκευτικά μέσα. Τα συμβατικά μέτρα θεραπείας ήταν η δίαιτα και τα φάρμακα. Τα μαγικά, οι διάφορες φάσεις του φεγγαριού, η χρήση ανθρώπινου αίματος και οστών, και τα θρησκευτικά η προσευχή και η νηστεία.

Στο τέλος του 15ου μ.χ. αιώνα άρχισε να εφαρμόζεται από τους γιατρούς όλο και περισσότερο το μαγικό θεραπευτικό σχήμα. Τον 16ο και 17ο μ.χ αιώνα, συγγραφείς ιατρικών κειμένων χρησιμοποιούν απαρχαιομένα σχήματα θεραπείας χωρίς να σημειώνεται

κάποια θεραπευτική εξέλιξη. Παρόλα αυτά έγιναν παρατηρήσεις και δημοσιεύσεις σχετικά με την εμφάνιση και τις διάφορες μορφές της επιληψίας. Ο μεγάλος γιατρός του 16ου αιώνα Παράκελσος τονίζει ότι η επιληψία δεν είναι αποτέλεσμα πνευμάτων ή δαιμόνων, αλλά προέρχεται από τη φύση. Παρομοιάζει την αρρώστια με σεισμό και διακρίνει 5 μορφές από τις οποίες η μία προέρχεται από τον εγκέφαλο.

Με την πάροδο του χρόνου εγκαταλείπονται τα παλιά σχήματα θεραπείας χωρίς όμως να προστεθούν νεότερες ουσιαστικές γνώσεις σχετικά με την παθογένεια της αρρώστιας. Η θεραπεία περιλαμβάνει τώρα πιά διαιτητικά, φαρμακολογικά και χειρουργικά μέσα. Στις αρχές του 17ου αιώνα ο Taxil γράφει ότι η εμπειρία μας διδάσκει όλο και περισσότερο πως πολλοί ασθενείς που είχαν ένα ή περισσότερα επεισόδια σπασμών στην ζωή τους, κάνουν παιδιά που εμφανίζουν το ίδιο κακό όπως οι γονείς τους. Κατά το τέλος του 18ου μ.χ αιώνα επικρατεί μεταξύ των γιατρών η άποψη πως η επιληψία είναι μία ιδιοπαθής αρρώστια. Έτσι παρατηρήθηκαν και διαπιστώθηκαν πολλά αίτια της επιληψίας, ορισμένα από τα οποία ισχύουν και σήμερα. Το 1770 ο Samuel Auguste André David Tissot προειδοποιεί έντονα ότι δεν πρέπει να αποστρεφόμεστε τους επιληπτικούς, αλλά να τους συμπονούμε. Ο Tissot στο σύγγραμμά του διακρίνει δύο τύπους σπασμών, τους "grand accès" και τους "petit accès". Το 1854 ονόμασε ο Delasiauve τις επιληψίες εκείνες με σαφή εγκεφαλική εντόπιση συμπτωματικές, ενώ αυτές χωρίς οργανικό υπόστρωμα "ιδιοπαθείς". Το 1861 με τον Samuel Wilks άρχισε η εποχή της αντιεπιληπτικής φαρμακευτικής θεραπείας με άλατα βρωμίου. Το 1870 αποδείχεται οριστικά ότι ο τόπος έναρξης της επιληψίας βρίσκεται στον εγκέφαλο, όταν ο φυσιολόγος G.Fritsch και ο ψυχίατρος E.Hitzing πετυχαίνουν να προκαλέσουν σπασμούς με ηλεκτρικά ερεθίσματα στον εγκεφαλικό φλοιό ενός σκύλου. Τον ίδιο χρόνο ο πατέρας της νευρολογίας στην Αγγλία J. Jackson με την εργασία του "A study on convulsions" αποδείχνει ότι οι επιληπτικοί σπασμοί ελλύονται από ανώμαλες εκφορτίσεις των νευρικών κυττάρων.

Το 1929 ο H. Berger εφάρμοσε την ηλεκτροεγκεφαλογραφία και άρχισε έτσι μία νέα εποχή στην έρευνα της επιληψίας. Το 1939 ο νευρολόγος R. Jung απόδειξε ΗΕΓ/φικά το Petit mal με τις τυπικές 3/sec εκφορτίσεις αιχμής-κύματος.

Ύστερα από την ανακάλυψη του βρωμίου (1853) και τη χρήση του στην αντιεπιληπτική θεραπεία πέρασαν αρκετά χρόνια μέχρι το 1912 που χρησιμοποιήθηκε για πρώτη φορά η φαινοβαρβιτάλη και το 1938 η υδαντοΐνη.

Οι Penfield και Jasper (1947) υποθέτουν ότι η αυξημένη νευρωτική εκφόρτιση στους πρωτοπαθείς γενικευμένους σπασμούς (ιδιοπαθείς), διαδραματίζεται αρχικά στη μέση και διάμεση δομή του εγκεφάλου που ονομάζεται κεντρεγκέφαλος και αργότερα προσβάλλονται με τις προσαγωγές ίνες του δικτυωτού σχηματισμού άλλα εγκεφαλικά τμήματα. Έτσι από το δικτυωτό σχηματισμό η επιληπτική δραστηριότητα επεκτείνεται σ'όλες τις δομές του κεντρικού νευρικού συστήματος και καταλήγει στο γενικευμένο τονικο-κλονικό σπασμό με απώλεια της συνείδησης (Grand mal). Οι ίδιοι σε μονογραφία τους (1954) χαρακτήρισαν τον επιληπτικό σπασμό σαν μία ανώμαλη κατάσταση με αύξηση της δραστηριότητας στους νευρώνες του Κ.Ν.Σ. Αντίθετα, στους εστιακούς σπασμούς το ερέθισμα είναι τοπικά περιορισμένο, στην αρχή σ'ένα λοβό του εγκεφάλου και μετά δευτεροπαθώς καταλήγει σε γενίκευση, όταν φθάσει στο μεσοδιεγκεφαλικό μεταναστευτικό σύστημα. Ενώ στην τυπική αφαίρεση (Petit mal) αμφισβητείται ο τόπος εξόδου της ανώμαλης εκφόρτισης, η σχολή του Montreal είναι της γνώμης ότι η έναρξη γίνεται στους πυρήνες της έσω κάψας του θαλάμου και στη συνέχεια επεκτείνεται ταυτόχρονα στα δύο ημισφαίρια.

Από ορισμένους όμως συγγραφείς (Barcaud και Talairach 1965) αμφισβητήθηκε η ορθότητα αυτού του διαχωρισμού. Αυτοί υποστηρίζουν ότι και στους ονομαζόμενους κεντρεγκεφαλικούς σπασμούς το ερέθισμα των παθολογικών εκφορτίσεων προέρχεται από κάποια εστία (π.χ. μετωπικό λοβό, τοξοειδή δέσμη) που γρήγορα καταλήγει σε γενίκευση.

Το 1970 προτάθηκε από το διεθνή σύνδεσμο της επιληψίας μία νέα ταξινόμηση αφενός των επιληπτικών σπασμών και αφετέρου των επιληψιών. Ήδη μερικά χρόνια αργότερα άρχισε η αναθεώρηση κι' αυτής της ταξινόμησης.

Κ Ε Φ Α Λ Α Ι Ο Ι Ι (Μελέτη του θέματος)

Ορισμός

Με τον όρο επιληψία χαρακτηρίζουμε την παροξυσμική και πρόσκαιρη διαταραχή της εγκεφαλικής λειτουργίας που εμφανίζεται ξαφνικά, παύει αυτόματα και έχει τάση να επαναλαμβάνεται. Η νόσος αποτελεί την κλινική εκδήλωση αυτόματης διεύερσης των νευρώνων· η εκφόρτιση των νευρώνων μπορεί να παραμείνει εντοπισμένη, όπως συμβαίνει στην εστιακή επιληψία, ή να διαδοθεί σε ολόκληρο τον εγκέφαλο (γενικευμένη επιληψία).

Το αίτιο της επιληψίας συνίσταται σε τοπική βλάβη του εγκεφάλου, λιγότερο ή περισσότερο εντοπιζόμενη, που οφείλεται σε ποικίλα αίτια, όπως εγκεφαλικές κακώσεις κατά τον τοκετό, εγκεφαλίτιδες, τραύματα του κρανίου, αρτηριοσκλήρωση, όγκοι του εγκεφάλου κ.ά. Υπάρχουν όμως και μορφές επιληψίας στις οποίες δεν βρίσκεται καμιά ανατομοπαθολογική βλάβη και στις οποίες υποτίθενται αίτια κληρονομικής-ιδιοσυστατικής φύσης.

Εκτενέστερη όμως αναφορά στις διάφορες αυτές μορφές της επιληψίας θα γίνει παρακάτω.

ΓΕΝΕΤΙΚΗ ΤΗΣ ΕΠΙΛΗΨΙΑΣ

Το ερώτημα αν η επιληψία είναι κληρονομική αρρώστια απασχολεί συχνά τον παιδίατρο, ιδιαίτερα όταν υπάρχει στην οικογένεια άτομο με επιληψία. Το πρόβλημα της κληρονομικής μεταβίβασης δεν είναι απλό και φαίνεται από το γεγονός ότι δεν πρόκειται για μία μόνο νοσολογική οντότητα, αλλά για πολλές. Σε ορισμένα νοσήματα στα οποία οι επιληπτικές κρίσεις είναι το κύριο σύμπτωμα όπως π.χ. στην οξώδη σκλήρυνση, στις λευκοδυστροφίες κλπ. ο τρόπος της κληρονομικής μεταβίβασης είναι ξεκαθαρισμένος και η απάντηση απλή. Στις περισσότερες όμως περιπτώσεις η κληρονομική μεταβίβαση της επιληψίας παραμένει αδιευκρίνιστη. Πολλοί ερευνητές δέχονται ότι η εκδήλωση της αρρώστιας εκτός από τους γενετικούς μηχανισμούς, επηρεάζεται σημαντικά και από περιβαντολλογικούς παράγοντες.

Τα συμπεράσματα των ερευνητών σχετικά με την κληρονομική μεταβίβαση της αρρώστιας στις διάφορες μορφές της επιληψίας είναι τα παρακάτω:

1.- Πρωτοπαθείς γενικευμένες επιληψίες: Στην ομάδα αυτή έχουν διαχωριστεί τέσσερις υποομάδες με ιδιαίτερα κλινικά χαρακτηριστικά και γενετικό υπόστρωμα. α) Τυπικές αφαιρέσεις. Από μελέτες του Doose βρέθηκε ότι στα αδέρφια των αρρώστων με τυπικές αφαιρέσεις παρατηρούνται επιληπτικές κρίσεις σε συχνότητα 7-10%, ενώ παθολογικά ΗΕΓ/κά ευρήματα σε ποσοστό 28% των αδερφών. Το ποσοστό αυτό είναι ακόμα υψηλότερο μετά από επανειλημμένες εξετάσεις. Η συχνότητα εμφάνισης σπασμών οποιουδήποτε τύπου στους απογόνους των επιληπτικών φτάνει στο 8 - 12% ενώ ο κίνδυνος θεωρείται μεγαλύτερος για τα παιδιά επιληπτικών μητέρων.

β) Στη μυοκλονική - αστατική επιληψία ο κίνδυνος εμφάνισης επιληπτικών κρίσεων στ' αδέρφια των αρρώστων είναι 13-20%, ενώ στο ΗΕΓ παρατηρούνται παθολογικά στοιχεία στο 40%.

γ) Στις μυοκλονικές αφαιρέσεις (Impulsive petit mal) υπάρχει σχεδόν πάντοτε γενετική προδιάθεση πολυγονιδιακού τύπου. Κλινικές εκδηλώσεις σπασμών εμφανίζονται στο 4% των αδερφών και στο 5% των απογόνων. Πιο συχνά προσβάλλονται παιδιά επιληπτικών μητέρων.

δ) Στην επιληψία τύπου Grand mal το ποσοστό της κληρονομικής μεταβίβασης είναι όμοιο μ' εκείνο των τυπικών αφαιρέσεων και ο κίνδυνος για τους απογόνους αυξάνει όταν ο άρρωστος παντρευτεί άτομο με επιληψία ή κληρονομική προδιάθεση.

2.- Δευτεροπαθείς γενικευμένες επιληψίες. Ο ρόλος της κληρονομικής προδιάθεσης παραμένει ασαφής. Η συχνότητα εμφάνισης επιληπτικών κρίσεων σε αδερφούς αρρώστων με δευτεροπαθή επιληψία είναι λίγο υψηλότερη απ' ότι στο γενικό πληθυσμό (1,6%). Ορισμένοι συγγραφείς πιστεύουν ότι υπάρχει κάποια κληρονομική προδιάθεση επιληψίας, αλλά οι κρίσεις εκδηλώνονται μετά την επίδραση κάποιου βλαπτικού παράγοντα. Πρακτικά όμως ο

κίνδυνος εμφάνισης επιληπτικών κρίσεων σε στενούς συγγενείς αρρώστων με δευτεροπαθή επιληψία, χωρίς θετικό κληρονομικό ιστορικό, θεωρείται ασήμαντος.

3.- Εστιακές επιληψίες. Άρρωστοι με εστιακές κρίσεις και εστιακά ευρήματα στο ΗΕΓ δεν έχουν συνήθως επιβαρυσμένο κληρονομικό ιστορικό. Τα ποσοστά εμφάνισης που δίνονται στις διάφορες μελέτες έχουν μεγάλο εύρος, πράγμα που οφείλεται στις ανομοιογενείς ομάδες μελέτης ή σε λαθεμένη εκτίμηση ετερογενών τύπων σπασμών ή ακόμα σε κακή πληροφόρηση. Σε μία από τις πιο γνωστές μελέτες βρέθηκε συχνότητα 3% στ' αδέρφια παιδιών με εστιακές κρίσεις, ενώ στο φυσιολογικό πληθυσμό η συχνότητα ήταν 2%.

ΤΑΞΙΝΟΜΗΣΗ

Η ταξινόμηση των επιληπτικών κρίσεων (Ε.Κ.) εμφανίζει μεγάλες δυσκολίες εξαιτίας της πολυμορφίας των κλινικών εκδηλώσεων και των ελλιπών γνώσεών μας γύρω από τη φυσιοπαθογένειά τους. Η χρήση νέων διαγνωστικών μεθόδων (ΗΕΓ αγγειογραφία, σπινθηρογράφημα, αξονική τομογραφία εγκεφάλου, υπερηχογράφημα εγκεφάλου κ.ά) αύξησαν τις γνώσεις μας στον τομέα της παθογένειας των Ε.Κ., αλλά είχαν σαν συνέπεια την αναθεώρηση των παλιών ταξινομήσεων.

Η πρώτη επίσημη ταξινόμηση έγινε στο 9ο Συνέδριο Νευρολογίας (Νέα Υόρκη 1969) και είχε σαν στόχο το διαχωρισμό μεταξύ πρωτοπαθών γενικευμένων και δευτεροπαθώς γενικευμένων επιληψιών, και αυτών με μερική συμπτωματολογία. Το 1981 αναθεωρήθηκε η ταξινόμηση αυτή και στηρίχθηκε περισσότερο στην κλινική σημειολογία, στο ΗΕΓ/φημα κατά τη διάρκεια του σπασμού και σ' αυτό του μεσοδιαστήματος. Λίγο αργότερα έγινε νέα αναθεώρηση.

Ο παρακάτω πίνακας παρουσιάζει την τελευταία διεθνή ταξινόμηση των επιληψιών:

ΔΙΕΘΝΗΣ ΤΑΞΙΝΟΜΗΣΗ ΤΩΝ ΕΠΙΛΗΨΙΩΝ

- I. Εστιακές (μερικές) επιληψίες.
 - A. Απλοί εστιακοί σπασμοί (χωρίς διαταραχή της συνείδησης)
 - 1. Με κινητικά συμπτώματα (τύπου Jackson)
 - 2. Με σωματοαισθητηριακά συμπτώματα
 - 3. Με συμπτώματα από το αυτόνομο
 - 4. Με ψυχικά συμπτώματα
 - B. Σύνθετοι εστιακοί σπασμοί (με διαταραχή της συνείδησης)
 - 1. Απλοί εστιακοί σπασμοί που συνοδεύονται από διαταραχή της συνείδησης.
 - 2. Σπασμοί με διαταραχή της συνείδησης από την αρχή
 - Γ. Εστιακοί σπασμοί που εξελίσσονται σε δευτεροπαθώς γενικευμένους.
- II. Γενικευμένες επιληψίες (με ή χωρίς σπασμούς)
 - A. 1. Αφαιρέσεις
 - 2. Άτυπες αφαιρέσεις
 - B. Τονικοί, κλονικοί, τονικοκλονικοί σπασμοί (Grand mal)
 - Γ. Αμφοτερόπλευρη μυοκλονική επιληψία (Impulsiv Petit mal)
 - Δ. Μυοκλονική - αστατική επιληψία (ατονικοί σπασμοί).
- III. Αταξινομήτες επιληψίες.

Με τον όρο γενικευμένες επιληψίες χαρακτηρίζονται εκείνες που με την έναρξή τους έχουν γενικευμένη εκδήλωση και στο ΗΕΓ καταγράφονται αμφοτερόπλευρες σύγχρονες εκφορτίσεις από γρήγορα συμπλέγματα αιχμής-κύματος ή πολυαιχμής-κύματος. Στις ονομαζόμενες πρωτοπαθείς γενικευμένες επιληψίες απουσιάζουν μεσοδιαστήματα των κρίσεων τα νευρολογικά ή ψυχολογικά

σημεία κάποιας εγκεφαλικής διαταραχής. Οι επιληψίες αυτές προσβάλλουν κυρίως τα παιδιά και τους εφήβους, μπορούν όμως να εμφανιστούν και στις άλλες ηλικίες.

Κατά κανόνα δεν ανευρίσκονται σ' αυτές σαφείς αιτιολογικοί παράγοντες και θεωρούνται σαν έκφραση γενετικής προδιάθεσης.

Σαν εστιακές (μερικές) επιληψίες χαρακτηρίζονται αυτές που έχουν ετερόπλευρη κλινική και ηλεκτροεγκεφαλογραφική σημειολογία και αρχίζουν από μία ορισμένη περιοχή ενός ημισφαιρίου, (π.χ. κροταφική ή βρεγματική). Στη διεθνή ορολογία διαχωρίζονται οι μερικές επιληψίες σ' εκείνες με στοιχειώδη και σύνθετη σημειολογία. Στους μερικούς σπασμούς με στοιχειώδη συμπτωματολογία δεν υπάρχει διαταραχή της συνείδησης και το ΗΕΓ χαρακτηρίζεται από ρυθμικές εκφορτίσεις αιχμών και ή βραδέων κυμάτων, συνήθως σε μία περιοχή (φλοϊκή) του εγκεφάλου και σπάνια με τάση επέκτασης.

Στους μερικούς σπασμούς με σύνθετη συμπτωματολογία υπάρχει διαταραχή της συνείδησης. Μερικές φορές αυτοί μπορούν να μεταπέσουν και από σπασμούς με στοιχειώδη-εστιακή συμπτωματολογία.

Τέλος όλοι οι μερικοί σπασμοί μπορούν να εξελιχθούν σε δευτεροπαθώς γενικευμένους.

Στην κατηγορία των αταξινόμητων επιληπτικών κρίσεων περιλαμβάνεται μεγάλος αριθμός Ε.Κ., που μέχρι τώρα δεν ήταν δυνατόν να καταταγεί σε κάποια ομάδα.

ΓΕΝΙΚΟΙ ΑΙΤΙΟΛΟΓΙΚΟΙ ΠΑΡΑΓΟΝΤΕΣ

ΕΠΙΛΗΨΙΑΣ

Πολλοί είναι οι αιτιολογικοί παράγοντες που οδηγούν σε επιληπτικές κρίσεις. Οι προηγούμενες απόψεις σύμφωνα με τις οποίες ο διαχωρισμός της επιληψίας σε ιδιοπαθή ή συμπτωματική γίνεται ανάλογα με την αιτιολογία, δεν ισχύουν σήμερα.

Όταν δε λέμε συμπτωματική, εννοούμε την επιληψία εκείνη στην οποία βρέθηκε κάποια συγκεκριμένη οργανική βλάβη, διαφορετικά μιλάμε για ιδιοπαθή. Η χρησιμοποίηση μοντέρνων διαγνωστικών μεθόδων έδειξε ότι, ακόμη και σε αρρώστους με ιδιοπαθή επιληψία μπορούν να βρεθούν οργανικές βλάβες στον εγκέφαλο και αντίθετα στις συμπτωματικές να βρεθούν στοιχεία γενετικής προδιάθεσης.

Σύμφωνα με τα μέχρι σήμερα δεδομένα στην εκδήλωση των επιληπτικών κρίσεων συμμετέχουν εξωγενείς βλαπτικοί παράγοντες και ενδογενή προδιαθεσικά αίτια. Σαν εξωγενή αίτια θεωρούνται όλα εκείνα που μπορούν να βλάψουν την ανάπτυξη του εγκεφάλου όπως π.χ. προ-περί- και μεταγεννητικά (πίνακας 1).

Ακόμη και επίκτητες εγκεφαλοοργανικές βλάβες παίζουν σημαντικό ρόλο στη διαμόρφωση της αρρώστιας. Αν συνυπάρχουν και ενδογενείς προδιαθεσιακοί παράγοντες, τότε η εκδήλωση μιας επιληψίας γίνεται ακόμη πιο εύκολα.

Πίνακας 1. Αιτιολογικοί παράγοντες επιληψίας.

Ιδιοσυστασιακή κληρονομική προδιάθεση.

Γενετικές διαταραχές μεταβολισμού (π.χ. αμινοξεοπάθειες, νευρολιπιδώσεις, χρόνια υπασβεστιαμία, ιδιοπαθής υπογλυκαιμία, πυροσταφυλική ολιγοφρένεια, πυριδινωεξάρτηση κ.ά.)

Νευροδερματικά σύνδρομα (π.χ. προϊούσα μυοκλονική επιληψία, οξώδης σκλήρυνση του Bourneville κ.ά.).

Νευροεκφυλιστικά νοσήματα (π.χ. νευροαξονική δυστροφία, υποξεία σκληρυντική πανεγκεφαλίτιδα).

Χρωμοσωμικές ανωμαλίες (π.χ. σύνδρομο Klinefelter).

Προγεννητικοί παράγοντες (π.χ. διαμαρτίες του εγκεφάλου - αγγείων - δυσφαφίες μυελικού σωλήνα, ενδομήτριες λοιμώξεις).

Περιγεννητικοί παράγοντες (π.χ. υποξαιμική - ισχαιμική βλάβη του εγκεφάλου, κάκωση του εγκεφάλου, αιμάτωμα κ.ά.).

Μεταβολικές διαταραχές (π.χ. υπογλυκαιμία, υπασβεσταιμία, ηλεκτρολυτικές διαταραχές κ.ά).

Εμπύρετες λοιμώξεις χωρίς συμμετοχή του Κεντρικού Νευρικού Συστήματος (Κ.Ν.Σ).

Λοιμώξεις του Κ.Ν.Σ. (π.χ. μηνιγγίτιδα, εγκεφαλίτιδα).

Όγκοι του εγκεφάλου.

Παρόλα αυτά σ'ένα μεγάλο ποσοστό παιδιών (25% περίπου) δεν βρίσκονται αιτιολογικά στοιχεία ούτε από το ατομικό ιστορικό, ούτε από το διαγνωστικό έλεγχο. Οι περισσότερες επιληψίες χωρίς μορφολογικές αλλοιώσεις του εγκεφάλου έχουν γενετικό υπόστρωμα και είναι κυρίως αυτές με γενικευμένη εκδήλωση (π.χ. αφαιρέσεις, καλοήθης κεντροκροταφική επιληψία, grand mal αφύπνισης). Τέλος υπάρχουν επιληψίες με ή χωρίς μορφολογικές αλλοιώσεις του εγκεφάλου στις οποίες δεν ανευρίσκεται κάποιος αιτιολογικός παράγοντας.

Εκλυτικοί παράγοντες επιληπτικών κρίσεων

Κάθε άνθρωπος κάτω από ορισμένες συνθήκες μπορεί να εμφανίσει ένα επεισόδιο σπασμών. Πρόκειται για μεμονωμένα επεισόδια γενικευμένων τονικοκλινικών κρίσεων που εμφανίζονται αποκλειστικά μετά από συγκεκριμένες εκλυτικές καταστάσεις όπως στέρηση ύπνου, υπερκόπωση, ψυχοφάρμακα κ.ά (πίνακας 2).

Στα παιδιά εκτός από τον πυρετό τα κυριότερα αίτια είναι : λοιμώξεις του Κ.Ν.Σ., εμβόλια, μεταβολικές διαταραχές, φάρμακα κ.ά. Οι ευκαιριακοί σπασμοί του ενήλικα δεν χρειάζονται κατά κανόνα θεραπεία, αν αποφευχθεί το εκλυτικό αίτιο και ρυθμιστεί ο τρόπος ζωής του ατόμου.

Πίνακας 2. Αίτια ευκαιριακών σπασμών στους ενήλικες.

- Στέρηση ύπνου (δρά εκλυτικά στην εκδήλωση κρίσεων).
- Αποστέρηση αλκοόλης (π.χ. σε αλκοολικούς ή ευκαιριακούς πότες).
- Υπερβολική κούραση και καιρικές επιδράσεις.
- Πυρετός, Ηλίαση

Υπέρπνοια (οδηγεί σε υποκαπνία, αγγειοσυστολή).
Φάρμακα (π.χ. αμινοφυλλίνη, amiraque, χλωροπρομαζίνη,
κορτιζόνη, ινσουλίνη, ισονιαξίδη, τρικυκλικά αντικαταθλιπτικά).

Άτομα με αυξημένη προδιάθεση κρίσεων μπορούν να εμφανί-
σουν ύστερα από υπερβολική λήψη αλκοόλης, συνήθως στη φάση υ-
ποχώρησης της μέθης, επιληπτικές κρίσεις.

Ο κατάλογος των φαρμάκων που όταν χορηγηθούν σε υψηλές δό-
σεις, δρούν εκλυτικά στην εμφάνιση κρίσεων, είναι μεγάλος και
γνωστός από πειραματικές εργασίες σε ζώα. Τέτοια φάρμακα είναι
τα αναλγητικά, αντιπυρετικά, αντιβιοτικά (κυρίως πενικιλλίνη),
αντιφυματικά (κυρίως η ισονιαξίδη) και στους ενήλικες η ACTH
και τα κορτικοστεροειδή. Σε επιληπτικούς ενήλικες αρρώστους
πρέπει οπωσδήποτε να αποφεύγεται η χορήγηση αναληπτικών φαρμά-
κων που δρούν κεντρικά όπως η πεντετραζόλη (cardiazol) και
στα μικρά παιδιά τα ανθελμινθικά, κυρίως τα παράγωγα της πιπε-
ραζίνης. Επιληπτικές κρίσεις στη διάρκεια της νάρκωσης είναι
σπάνιες.

Η λήψη ψυχοφαρμάκων μπορεί να προκαλέσει κρίσεις τόσο σε
επιληπτικούς αρρώστους, όσο και σε αυτούς με αυξημένη προδιά-
θεση. Από τα νευροληπτικά φάρμακα γνωστά είναι η κλοζαπίνη
(Lapenax), χλωροπρομαζίνη (Iargactil) και η υδροχλωρική προ-
μαζίνη (Spazine), και λιγότερο η θειοριδαζίνη (Melleril).
Από τα αντικαταθλιπτικά εκλυτική δράση έχουν η αμιτριπτυλίνη
(Lazoxyl, Tryptizol, Sazoten) και η ιμιπραμίνη (Tofranil).

ΔΙΑΓΝΩΣΤΙΚΑ ΜΕΤΡΑ

Βασικό ρόλο στη διάγνωση παίζει η λεπτομερής και ακριβής
περιγραφή του πρώτου αλλά και των επόμενων σπασμών και ο δια-
χωρισμός τους από τους μη επιληπτικούς σπασμούς. Ακόμη αν πρό-
κειται για ευκαιριακούς σπασμούς ή έναρξη μιας επιληψίας.
Χρήσιμα στοιχεία παρέχει επίσης η προσεκτική μελέτη του ηλεκ-
τροεγκεφαλογραφήματος (ΗΕΓ). Το επόμενο βήμα είναι η κατάταξη

των σπασμών - που ήδη διαγνώστηκαν - με τη βοήθεια της κλινικής εικόνας, της ηλικίας κατά την εκδήλωση, της συχνότητας και της περιοδικής εμφάνισής τους. Επίσης με βάση τα ΗΕΓκά ευρήματα, την πιθανή αιτιολογία ή κληρονομικότητα και την ενδεχόμενη σχέση τους με τον ύπνο γίνεται προσπάθεια ταξινόμησης των σπασμών.

Ο Πίνακας 3 μας δείχνει τα σπουδαιότερα διαγνωστικά μέτρα στις επιληψίες της παιδικής ηλικίας.

Πίνακας 3. Διαγνωστικά μέτρα.

Ιστορικό

Νευρολογική εξέταση

Ηλεκτροεγκεφαλογράφημα, Video-ηλεκτροεγκεφαλογραφία (κατά περίπτωση)

Ακτινολογικός έλεγχος κρανίου

Οφθαλμολογική εξέταση

Ψυχολογική εξέταση

Ηχοεγκεφαλογραφία

Αξονική τομογραφία εγκεφάλου, αρτηριογραφία, μαγνητική απεικόνιση (NMR).

Γενική αίματος - ούρων, ηλεκτρολύτες, ζάχαρο αίματος, Ca, P, ουρία αίματος, αμινόγραμμα αίματος και ούρων, νευρομεταβολικές εξετάσεις.

Το ιστορικό σε αρρώστους με σπασμούς έχει μεγάλη σημασία και πρέπει να λαμβάνεται με προσοχή και λεπτομέρεια. Επειδή οι γονείς πολλές φορές δεν διηγούνται αυτά που συνέβησαν, πρέπει ο γιατρός να κατευθύνει τη συζήτηση και να βοηθήσει με τις ερωτήσεις τους. Έτσι σοβαρό ρόλο παίζει η υγεία της μητέρας κατά την εγκυμοσύνη, η περιγεννητική κατάσταση του νεογνού, αν υπάρχει ιστορικό επιληψίας στην οικογένεια ή άλλες αρρώστιες, αν εξωγενείς παράγοντες συνετέλεσαν στην έκλυση των κρίσεων, κλπ. Ακόμη αν το παιδί εμφάνισε νεογνικούς, πυρετικούς, ή άλλους σπασμούς, πώς ήταν η ψυχοκινητική του ανάπτυξη και οι σχολικές του επιδόσεις. Επίσης αν υπάρχει ιστορικό λοιμώξεων του Κ.Ν.Σ., κάκωση κρανίου ή άλλος τραυματισμός. Απαραίτητη κρίνεται

επίσης η λεπτομερής περιγραφή της κρίσης, η διάρκεια αυτής, συχνότητα, συνοδά φαινόμενα, αν υπήρχαν πρόδρομα φαινόμενα, πιθανοί εκλυτικοί παράγοντες, μετακριτικά φαινόμενα κ.λ.π.

Από την ακριβή διάγνωση της επιληψίας εξαρτάται και η ένδειξη για μακροχρόνια θεραπευτική αγωγή καθώς και η εκλογή του κατάλληλου αντιεπιληπτικού φαρμάκου ή του συνδυασμού δύο φαρμάκων πρώτης εκλογής. Σε περίπτωση που υπάρχουν αμφιβολίες για τη διάγνωση ή δημιουργηθούν τέτοιες στην πορεία της νόσου, τότε πρέπει να χρησιμοποιηθούν και άλλα διαγνωστικά μέσα όπως νευροραδιολογικές εξετάσεις. Αν αποβούν αρνητικές όλες οι εξετάσεις, τότε πρέπει η αιτιολογία να παραμείνει ανοιχτή και οι θεραπευτικές προσπάθειες να συνεχιστούν. Στις περιπτώσεις που τα παιδιά βρίσκονται σε θεραπεία, γίνεται έλεγχος του φαρμάκου, της δόσης του και αν υπάρχει ένδειξη, αναθεώρηση του θεραπευτικού σχήματος. Στο τέλος των διαγνωστικών σκέψεων πρέπει να αποσαφηνιστεί ο τύπος των σπασμών και να γίνει προσπάθεια ταξινόμησης της επιληψίας και της πιθανής αιτιολογίας.

Κλινική Ηλεκτροεγκεφαλογραφία

Ιστορία του ΗΕΓ : Στο τέλος του 19ου αιώνα ο Άγγλος φυσιολόγος Caton απόδειξε ότι ο ακέραλος εγκεφαλικός φλοιός συμπεριφέρεται και ηλεκτροθετικά απέναντι σε μία άλλη θέση που αλλοιώθηκε τραυματικά. Η παρατήρηση της βιοηλεκτρικής δραστηριότητας του εγκεφάλου έβαλε τις βάσεις της κλινικής ηλεκτροεγκεφαλογραφίας. Η εφαρμογή όμως των παρατηρήσεων αυτών ανήκει στον H. Berger, που κατόρθωσε να καταγράψει σε χαρτί τα βιοηλεκτρικά δυναμικά, γιαυτό και θεωρείται πατέρας της εγκεφαλογραφίας. Η χρήση του ΗΕΓ στη διάγνωση της επιληψίας ανήκει στους Gibbs, H. Davies και W.G. Lennox, που το 1935 παρατήρησαν ότι η επιληψία δίνει χαρακτηριστικά δυναμικά.

Ηλεκτροεγκεφαλόγραφος : Είναι η συσκευή που μας δίνει τη δυνατότητα να καταγράψουμε σε χαρτί τα δυναμικά του εγκεφαλικού φλοιού. Τα δυναμικά αυτά είναι χαμηλά, παίρνονται με ηλεκτρόδια

και ενισχύονται από τη συσκευή του ηλεκτροεγκεφαλογράφου, για να καταγραφούν τελικά σε χαρτί. Τα ηλεκτρόδια τοποθετούνται στο κεφάλι, σε συμμετρικές θέσεις για να μην υπάρχουν διαφορές κατά την καταγραφή των δυναμικών στα δύο ημισφαίρια. Σήμερα στα περισσότερα ηλεκτροεγκεφαλογραφικά εργαστήρια εφαρμόζεται το διεθνές σύστημα 10-20 που στηρίζεται στην αναλογική κατανομή της επιφάνειας του κεφαλιού σε αποστάσεις των 10 και 20%. Αυτές αρχίζουν οριζόντια από τη βάση της μύτης μέχρι το ινίο και εγκάρσια από το αριστερό προς το δεξιό πτερύγιο του αυτιού. Στα νεογνά και βρέφη τοποθετούνται λιγότερα ηλεκτρόδια και τροποποιημένο σύστημα 10-20.

Τρόποι απαγωγής. Για την καταγραφή των βιοηλεκτρικών δυναμικών του εγκεφάλου χρησιμοποιούμε σήμερα δύο τρόπους : τη μονοπολική και τη διπολική μέθοδο απαγωγής. Κατά τη μονοπολική μέθοδο τοποθετείται το ένα ηλεκτρόδιο πάνω από τον εγκεφαλικό φλοιό και το άλλο σε θέση που να μην επηρεάζεται από τα βιοηλεκτρικά φαινόμενα του εγκεφάλου. Συνήθως προτιμούμε το αυτί (ηλεκτρόδιο αναφοράς). Κατά τη διπολική μέθοδο τα ηλεκτρόδια τοποθετούνται κατά ζεύγη, πάνω από τον εγκέφαλο.

Το πλεονέκτημα της μονοπολικής σύνδεσης είναι ότι εντοπίζονται εύκολα ακόμη και μικρές ασυμμετρίες του διαγράμματος, ενώ το πλεονέκτημα της διπολικής μεθόδου είναι ότι η εντόπιση κάποιας εκτεταμένης βλάβης του εγκεφάλου είναι πιο ακριβής. Ένας άλλος τρόπος απαγωγής είναι ο ονομαζόμενος τοποεγκελικός (πηγών). Εδώ μετριέται η διαφορά δυναμικού μεταξύ ενός "ενεργού" ηλεκτροδίου και της μέσης τιμής δυναμικών των γύρων ηλεκτροδίων.

Το φυσιολογικό παιδικό ΗΕΓ

Η γνωμάτευση παιδικού ΗΕΓ είναι δύσκολη γιατί τα όρια του φυσιολογικού από το παθολογικό ΗΕΓ είναι ασαφή, και καταγράφεται με πολλές παραλλαγές, που είναι ανάλογες με την ηλικία του παιδιού και τα στάδια του ύπνου. Έτσι η αξιολόγηση του είναι δυσκολότερη από το ΗΕΓ των ενηλίκων και απαιτεί μεγάλη

πείρα. Οι διακυμάνσεις του δυναμικού των κυμάτων έχουν σχέση με την ανωριμότητα του εγκεφάλου του παιδιού. Στη νεογνική και βρεφική ηλικία επικρατούν κύματα δ ή θ δηλαδή συχνότητας 1-3/sec ή 4-7/sec. Το ύψος του δυναμικού μπορεί να φθάσει τα 20-50 μ V στα νεογνά και 50-160 μ V στα βρέφη.

Μεταξύ των δύο ημισφαιρίων παρατηρείται ασυμμετρία. Μεταξύ του 2ου - 5ου χρόνου ζωής, επικρατεί η θ δραστηριότητα 4-8k/sec, ενώ αρχίζει η σταδιακή υποχώρηση του δ ρυθμού. Μετά το 6ο χρόνο της ζωής η σχέση μεταξύ κυμάτων θ και α στις βρεγματικές περιοχές είναι περίπου ίδια και από τον 8ο χρόνο επικρατούν σε όλο το διάγραμμα κύματα α , με σποραδική μόνο εμφάνιση θ κυμάτων. Ο φυσιολογικός ύπνος, η υπέρπνοια, τα διαλείποντα φωτεινά ερεθίσματα κ.λ.π. μπορούν να αποκαλύψουν λανθάνουσες ανωμαλίες του εγκεφάλου ή τις κυριότερες μορφές επιληψίας.

Είναι πάντως γεγονός ότι τα στάδια εμφάνισης των κυμάτων που προαναφέρθηκαν, είναι περισσότερο θεωρητικά γιατί, ειδικά στην παιδική ηλικία, υπάρχουν πολλές επιδράσεις που αλλοιώνουν τελικά τη μορφή του φυσιολογικού ΗΕΓραφήματος.

Κ Ε Φ Α Λ Α Ι Ο ΙΙΙ

Ανάλυση και ανάπτυξη του θέματος

I. Πρωτοπαθώς γενικευμένες κρίσεις

Στην κατηγορία αυτή υπάγεται η μεγάλη και η μικρή επιληψία. Οι κρίσεις αυτές συχνά αναφέρονται και με άλλες ονομασίες όπως κεντροεγκεφαλική επιληψία, κοινή γενικευμένη επιληψία, ιδιοπαθής επιληψία.

Χαρακτηριστικό των κρίσεων της κατηγορίας αυτής είναι η αιφνίδια και άμεση έναρξή τους. Η αύρα και άλλα σημεία εστιακής επιληψίας απουσιάζουν. Στο ΗΕΓ εμφανίζονται γενικευμένα παροξυντικά δυναμικά από οξέα κύματα. Η εγκεφαλική αυτή διαταραχή προέρχεται πιθανά από το πρόσθιο μέρος του στελέχους γι' αυτό και οι σπασμοί πήραν την ονομασία "κεντροεγκεφαλικοί" και προσβάλλουν εξίσου τα ημισφαίρια. Σύμφωνα με ηλεκτροεγκεφαλικές έρευνες σε συγγενείς των αρρώστων, στους πρωτοπαθείς γενικευμένους σπασμούς πιθανολογείται μία λειτουργική κληρονομική ανωμαλία, ενώ οι οργανικές διαταραχές συμβάλλουν στην έναρξή τους και μόνο. Επιληπτικές καταστάσεις στο συγγενικό περιβάλλον βρέθηκαν σε ποσοστό 2-0-30%, ενώ ΗΕΓ/φικές αλλοιώσεις σε 40% περίπου των αδελφών.

1. Γενικευμένη τονικοκλινική επιληψία

Συνώνυμα : Grand mal, Μεγάλη επιληψία, Major seizures.

Η γενικευμένη τονικοκλινική επιληψία είναι ο συχνότερος τύπος επιληψιών στα παιδιά και παρατηρείται στο 70% των περιπτώσεων (π.χ. σαν πυρετικοί σπασμοί ή σαν σύμπτωμα ποικίλων εγκεφαλικών διαταραχών ή σαν επιληψία με πρωτοπαθώς γενικευμένες κρίσεις).

Ορισμένες φορές, ώρες ή και ημέρες πριν τους γενικευμένους σπασμούς υπάρχουν πρόδρομες εκδηλώσεις όπως ευερεθιστότητα, αϋπνία, κεφαλαλγία, κινητική ανησυχία καθώς και φυτικές δια-

ταραχές που αλλάζουν τη συμπεριφορά του παιδιού. Οι εκδηλώσεις αυτές συνήθως υποχωρούν χωρίς να οδηγήσουν σε μεγάλο σπασμό. Σε 10% των περιπτώσεων η έναρξη των γενικευμένων τονικοκλινικών σπασμών γίνεται με συμπτώματα που ο ίδιος ο ασθενής αντιλαμβάνεται π.χ. προηγείται αύρα. Στις περιπτώσεις αυτές πρόκειται για εστιακές κρίσεις που γενικεύονται δευτεροπαθώς όπου το επιληπτικό ερέθισμα ξεκινά από μία ή περισσότερες εστίες και επεκτείνεται σ'όλο τον εγκέφαλο. Σε παιδιά με μικτές μορφές επιληψίας προηγούνται ορισμένες φορές απλές αφαιρέσεις.

Αιτιολογία : Σε κάθε οξεία μορφή επιληψίας πρέπει να διερευνάται η αιτία της βασικής νόσου που οδήγησε σ'αυτήν. Η διασάφηση όμως της αιτίας δεν σημαίνει απαραίτητα και εξήγηση της αιτιοπαθογένειας. Η βασική νόσος μπορεί να είναι μόνο ο εκλυτικός παράγοντας σε μία προϋπάρχουσα προδιάθεση σπασμών άλλης αιτιολογίας. Η αιτιολογία αυτή μπορεί να έχει κληρονομική προέλευση όπως συμβαίνει π.χ. στους πυρετικούς σπασμούς. Μπορεί όμως να είναι επίκτητη ή να πρόκειται για κάποια άλλη τοπική ή διάχυτη εγκεφαλική εξεργασία. Γι'αυτό σε περίπτωση πρώτης προσβολής σπασμού με ΗΕΓ ευρήματα εστιακής βλάβης, πρέπει ο ασθενής να εισαχθεί σε κλινική για πληρέστερο έλεγχο. Στους γενικευμένους τονικοκλονικούς σπασμούς (Grand mal) έχουμε μια μη ειδική λειτουργική διαταραχή σε δομικά ακέραιο εγκέφαλο. Από αιτιολογικής απόψης, οι πρωτοπαθείς γενικευμένες κρίσεις έχουν σχέση με την ύπαρξη ενός χαμηλού σπασμογόνου ουδού, γενετικά καθορισμένου, ενώ οι δευτεροπαθείς γενικευμένοι σπασμοί οφείλονται σε οργανική ανατομική βλάβη.

Κλινική εικόνα : Οι κλασικοί μεγάλοι σπασμοί χαρακτηρίζονται από αιφνίδια έναρξη, πτώση του αρρώστου στο έδαφος και απώλεια συνείδησης. Αύρα δεν παρατηρείται. Ταυτόχρονα εμφανίζεται ένας γενικευμένος τονικός αρχικά και μετά κλονικός σπασμός. Στην τονική φάση τα κάτω άκρα βρίσκονται σε έκταση, ενώ τα άνω άκρα σε ελαφρά κάμψη με τις παλάμες κλεισμένες σε γροθιά. Ορισμένες φορές συνοδεύεται από οπισθότονο. Συχνά παρατηρείται κάμψη στα γόνατα και στους αγκώνες και κλίση της κεφαλής προς τα

εμπρός. Οι βολβοί των οφθαλμών είναι στραμμένοι προς τα πάνω ή καθηλωμένοι σε πλάγια θέση. Στον τράχηλο παρατηρείται στάση του αίματος λόγω του τονικού σπασμού και διάταση των σφαγίτιδων. Την τονική φάση που διαρκεί περίπου 30' διαδέχεται η κλονική φάση με γενικευμένες συμμετρικές γρήγορες συσπάσεις. Η ένταση των κλώνων σιγά σιγά αυξάνει ενώ η συχνότητά τους μειώνεται. Η φάση αυτή διαρκεί 0,5-1' και τελειώνει με γενική μυοχάλαση. Η διάρκεια και των δύο φάσεων είναι κατά μέσο όρο 2-3 λεπτά.

Συνοδά συμπτώματα της κρίσης είναι: ταχυκαρδία, μυδρίαση, εφίδρωση, σιελόρροια, κυάνωση χειλιών και προσώπου και κεντρική άπνοια η οποία διακόπτεται κατά την κλονική φάση. Συχνά παρατηρείται δάγκωμα της γλώσσας, ακράτεια ούρων (συνήθως στη μετακριτική φάση) και σπάνια ακράτεια κοπράνων.

Μετά την κλονική ακολουθεί μετακριτική φάση και ο ασθενής παραμένει περίπου 2 λεπτά σε κωματώδη κατάσταση. Στο διάστημα αυτό επανέρχεται η κανονική αναπνοή με βαθιές εισπνοές και υποχωρεί η κυάνωση. Υπάρχει κατάργηση των τενοντίων και δερματικών αντανακλάσεων, θετικό σημείο Babinski και ο άρρωστος είναι εξαντλημένος. Τη φάση αυτή ακολουθεί ο τελικός ή μετακριτικός ύπνος που διαρκεί μερικές ώρες. Ο ασθενής ξυπνά κουρασμένος με πονοκέφαλο και πόνους στα άκρα. Ορισμένες φορές μετά την παροξυστική κρίση παρουσιάζονται θόλωση της συνείδησης, κινητική ανησυχία και διαταραχή ομιλίας. Πρέπει να σημειωθεί ότι σ' όλη τη διάρκεια της κρίσης ο ασθενής βρίσκεται σε κατάσταση αμνησίας. Ο σαφής αυτός διαχωρισμός των δύο φάσεων δεν παρατηρείται σε μικρά παιδιά και βρέφη. Σ' αυτά τα κλονικά και τονικά φαινόμενα εναλλάσσονται και οι σπασμοί προσβάλλουν πότε την μία και πότε την άλλη πλευρά. Η τονική φάση στα βρέφη είναι συνήθως μικρής διάρκειας ή δεν παρατηρείται.

Η Ε Γ . Η καταγραφή ενός ικανοποιητικού διαγράμματος κατά τη διάρκεια της γενικευμένης τονικοκλονικής κρίσης είναι από τεχνικής πλευράς δύσκολη. Το διάγραμμα του Grand mal κατά την

κρίση είναι πολύ χαρακτηριστικό, χωρίς όμως να προσφέρει πληροφορίες γύρω από την παθογένεια. Ορισμένες φορές μπορεί το ΗΕΓ να αποκαλύψει μία εστιακή έναρξη ή μία εστιακή επιβράδυνση στη μετακριτική φάση ενός σπασμού με γενικευμένη κλινική εκδήλωση.

Πρίν από την έναρξη της κρίσης εμφανίζονται στο ΗΕΓ εστιακά ή γενικευμένα δυσρυθμικά και βραδέα κύματα. Στην τονική φάση της κρίσης καταγράφονται ταχέα α⁻ και β⁻ αιχμηρά κύματα και μετά 10' περίπου ακολουθεί η κλονική φάση με ρυθμικά βραδέα κύματα υψηλού δυναμικού καθώς και διάχυτα αιχμηρά κύματα. Στη μετακριτική φάση το διάγραμμα αποτελείται από άτυπα υψηλού ή χαμηλού δυναμικού δ⁻ κύματα, (1-3,5/sec).

Το ΗΕΓ στο μεσοδιάστημα εμφανίζει στοιχεία που είναι ανάλογα με την ηλικία του αρρώστου. Σε βρέφη και μικρά παιδιά καταγράφονται θ⁻ ρυθμοί και στο ΗΕΓ που γίνεται με στέρηση ύπνου μπορεί να παρατηρηθούν βραχείες ομάδες από συμπλέγματα αιχμής-κύματος. Σε μεγαλύτερα παιδιά καταγράφονται αμφοτερόπλευρα άτυπες, γρήγορες εκφορτίσεις, αιχμής και πολυαιχμής κύματος και συχνά υπάρχει φωτοευαισθησία.

Γενικά η στέρηση ύπνου είναι προκλητική μέθοδος για την ενεργοποίηση του διαγράμματος.

Διαφορική Διάγνωση : Η διαφορική διάγνωση του Grand mal πρέπει να γίνεται από διάφορες άλλες καταστάσεις, όπως δευτεροπαθώς γενικευμένους εστιακούς σπασμούς, σπασμούς τύπου Jackson, συγκοπικές και υστερικές κρίσεις κλπ.

Στους δευτεροπαθώς γενικευμένους εστιακούς σπασμούς η έναρξη γίνεται συνήθως με αύρα και ακολουθούν εστιακά συμπτώματα.

Όταν οι σπασμοί εμφανίζονται τις πρωϊνές ώρες μετά την αφύπνιση τότε μιλάμε για πρωτοπαθές γενικευμένο Grand mal. Όταν εμφανίζονται στη διάρκεια του πρωϊνού ή βραδινού ύπνου, υποπτευόμαστε σαν αιτία πρόκλησης μία εστία. Γι' αυτό σε κάθε περίπτωση πρέπει να παίρνεται το ιστορικό με λεπτομέρεια.

Στους εστιακούς σπασμούς τύπου Babais-Jackson η τελική ηλεκτρική εκκένωση σχετίζεται με ορισμένη κινητική περιοχή του

εγκεφάλου. Οι σπασμοί αυτοί χαρακτηρίζονται από κλονικές κινήσεις που αρχίζουν από τον αντίχειρα και τα δάχτυλα και επεκτείνονται στο χέρι, το βραχίονα, το πρόσωπο (ημιμόριο) και το κάτω άκρο της αντίθετης με τη βλάβη του εγκεφάλου πλευράς. Συνήθως οι σπασμοί γενικεύονται. Η γενίκευση γίνεται δευτερογενώς από επέκταση της ηλεκτρικής εκκένωσης σε άλλες περιοχές του εγκεφάλου. Στις εστιακές κρίσεις το επίπεδο συνείδησης είναι καλό.

Μία συγκοπική κατάσταση με έντονη εκδήλωση μπορεί να εμφανίσει σπασμούς. Η κρίση αυτή χαρακτηρίζεται από γενική χαλάρωση του μυϊκού τόνου και θόλωση ή πλήρη απώλεια της συνείδησης. Συνήθως συνοδεύεται από διέγερση του αυτόνομου νευρικού συστήματος. Στη συγκοπική κρίση, η τονική και κωματώδης φάση του Grand mal δεν υπάρχει και η έναρξη συνδέεται μ'ένα αιφνίδιο γεγονός (χαρά, φόβο, πόνος, θέα αίματος, πολύωρη ορθοστασία). Άλλο σημείο διαφοροδιάγνωσης είναι το σύνδρομο κατακράτησης της αναπνοής που εμφανίζεται από ηλικία 6 μηνών ως 6 χρόνων με μεγαλύτερη συχνότητα μέχρι τον 18 μήνα. Αρχίζει με ξαφνική άπνοια, ωχρότητα, απώλεια μυϊκού τόνου και συνείδησης. Η μορφή αυτή καλείται "ωχρός τύπος" και εμφανίζεται μετά από φόβο, θυμό, έντονο κλάμα ή μικροτραύματα. Υπάρχει και ο "κυανωτικός τύπος" που εμφανίζεται με γενικευμένη κυάνωση, αιφνίδια άπνοια, και εξελίσσεται σε μία τονική φάση που στο τέλος μετατρέπεται σε κλονική.

Οι υστερικές κρίσεις εμφανίζονται στη σχολική ηλικία, είναι ψυχογενείς και μοιάζουν με τη μεγάλη επιληψία, πράγμα που δυσκολεύει τη διάγνωση. Χαρακτηριστικά διακριτικά σημεία είναι ότι δεν υπάρχει κυάνωση, τραυματισμός, σιελόρροια, ακράτεια ούρων και απώλεια συνείδησης. Τα κινητικά φαινόμενα της ψυχογενούς κρίσης δεν εκδηλώνονται με συσπάσεις, αλλά συνήθως με ραγδαίες και έντονες κινήσεις ή ρυθμικό τρόμο.

Πορεία και πρόγνωση : Εξαρτάται από την έναρξη, την εκδήλωση και τη μορφή γενικά του Grand mal.

Η έναρξη του Grand mal μπορεί να γίνει :

α) Στη βρεφική ή μικρή παιδική ηλικία σαν κατάλοιπο μια νεογνικής εγκεφαλικής βλάβης ή μιας μεταβολικής εξεργασίας. Αν η έναρξη γίνει μεταξύ 2ου και 5ου χρόνου με την ευκαιρία μιά πυρετικής έξαρσης (30-50% των καλουμένων πυρετικών σπασμών) τότε υπάρχει υπόνοια κληρονομικής επιβάρυνσης .

Το Grand mal της μικρής παιδικής ηλικίας προσβάλλει αγόρια συχνότερα απ'ότι κορίτσια ηλικίας 1-5 χρόνων και η πρόγνωση του εξαρτάται από το ατομικό ή κληρονομικό ιστορικό, καθώς και από τις συνθήκες εμφάνισης των σπασμών π.χ πυρετό. Η πρόγνωση είναι καλή όταν δεν υπάρχουν κλινικά ΗΕΓ/κά εστιακά στοιχεία. Δυσμενής είναι η πρόγνωση όταν υπάρχει συνδυασμός με άλλου τύπου σπασμούς ή οι σπασμοί εμφανίζονται στον ύπνο.

Η χρονική παράταση των σπασμών αποτελεί κακό προγνωστικό σημείο.

Άλλοτε πάλι οι σπασμοί εκλύονται με μικρή άνοδο του πυρετού.

β) Στην προεφηβική ή εφηβική ηλικία έχουμε επίσης συχνά συνδυασμό με μικρούς σπασμούς (τυπική αφαίρεση ή μυοκλονικό Petit mal). Τυπικό εύρημα είναι το ότι οι σπασμοί εμφανίζονται μετά το πρωινό ξύπνημα ή ύστερα από κούραση. Οι σπασμοί αυτοί προσβάλλουν φυσιολογικά παιδιά ηλικίας 9-13 χρόνων, με την ίδια συχνότητα αγόρια και κορίτσια. Η πρόγνωση είναι συνήθως καλή αν ρυθμιστεί και γίνει σωστά η θεραπεία.

Κατά τον Janz διακρίνουμε τρεις τύπους Grand mal με βάση τη σχέση ύπνος/εγρήγορηση: Grand mal ύπνου, αφύπνισης και διάσπαρτο. Και οι τρεις μορφές αποτελούν χρόνιους υποτροπιάζοντες μεγάλους σπασμούς.

Το Grand mal του ύπνου έχει συχνότητα 45%, προσβάλλει όλες τις ηλικίες και εμφανίζεται κατά τη διάρκεια του μεσημεριανού ή βραδινού ύπνου. Έχει ήπια έναρξη και οι γονείς αντιλαμβάνονται το σπασμό από τις κινήσεις του κρεβατιού στην κλονική φάση ή από τη ρεγχώδη αναπνοή στον μετακριτικό ύπνο. Άλλοτε γίνεται αντιληπτός από την ακράτεια ούρων, τη σιελόρροια, ή τον παρατεταμένο ύπνο. Σε περίπτωση αμφιβολίας ο άρρωστος πρέπει

να παρακολουθείται. Η πρόγνωση είναι καλή όταν η εκδήλωση των σπασμών συμβαίνει σταθερά κατά τη διάρκεια του πρωϊνού ύπνου ή αμέσως μετά τον ύπνο.

Το Grand mal της αφύπνισης έχει συχνότητα 34%, προσβάλλει τις ηλικίες 10-25 χρόνων και εκδηλώνεται με γενικευμένους σπασμούς τις δύο πρώτες ώρες μετά την αφύπνιση ή τις απογευματινές ώρες ανάπαυσης. Στην ενεργοποίηση των σπασμών συμβάλλουν η έλλειψη ύπνου, η πρόωρη αφύπνιση και η λήψη οινοπνευματωδών. Η αμιγής μορφή των σπασμών αυτών στην παιδική ηλικία είναι σπάνια. Συνήθως η εκδήλωση γίνεται σε συνδυασμό με μικρούς ή μυοκλονικούς σπασμούς. Συχνά προηγείται σειρά μικρών σπασμών πράγμα που πρέπει να διερευνάται προσεκτικά κατά τη λήψη του ιστορικού. Εξωτερικοί παράγοντες όπως: λοίμωξη, κόπωση, αϋπνία, έμμηνος ρύση κλπ., επηρεάζουν τη συχνότητα εμφάνισης των σπασμών.

Το διάσπαρτο Grand mal έχει συχνότητα 21%, προσβάλλει όλες τις ηλικίες και η εκδήλωση των σπασμών δεν έχει σχέση με το ρυθμό ύπνου/εγρήγορηση. Η πρόγνωση εξαρτάται από το μέγεθος της οργανικής εγκεφαλικής βλάβης.

Θ Ε Ρ Α Π Ε Ι Α

Πρίν από την έναρξη της θεραπείας απαιτείται ακριβής διάσφαση του τύπου της επιληψίας. Στη μεγάλη επιληψία και στο Grand mal της αφύπνισης με γενικές αλλοιώσεις στο ΗΕΓ, τα φάρμακα πρώτης εκλογής είναι:

φαινοβαρβιτάλη (Luminal, Gardenal), πριμιδόνη (Mtsoline) και διπροπυλοξεϊκό νάτριο ή βαλπροϊκό νάτριο (Depakine). Σε περίπτωση που τα παραπάνω φάρμακα δεν φέρουν επιθυμητό αποτέλεσμα και χορηγήθηκαν οι ανώτερες επιτρεπτές δόσεις, μπορούν να δοκιμαστούν φάρμακα δεύτερης εκλογής όπως: υδαντοΐνες (Epanutin) και καρβαμαζεπίνη (Tegretol).

Αν μετά την αγωγή αυτή τα αποτελέσματα δεν είναι ικανοποιητικά τότε γίνεται συνδυασμός δύο ή και περισσότερων φαρμάκων (πίνακας 4).

Σε ανθεκτικές καταστάσεις σε μεγαλύτερα παιδιά με αμιγές Grand mal μπορούν να δοκιμαστούν σκευάσματα βρωμίου.

Σε περίπτωση δευτεροπαθώς γενικευμένης επιληψίας με εστιακές ή πολυεστιακές αλλοιώσεις στο ΗΕΓ, όπως στο Grand mal ύπνου ή στο διάσπαρτο Grand mal, η έναρξη της θεραπείας γίνεται με υδαντοΐνη ή καρβαμαζεπίνη. Η χρήση της υδαντοΐνης αντενδείκνυται σε ηλικία μικρότερη των 3 χρόνων εξαιτίας των νευροτοξικών παρενεργειών της στη φάση της ανάπτυξης. Για την ηλικία αυτή χρησιμοποιείται φαινοβαρβιτάλη ή πριμιδόνη.

Σε μικτές μορφές σπασμών (μεγάλοι και μικροί) αρχίζουμε τη θεραπεία μ' ένα Grand mal φάρμακο της εκλογής και προσθέτουμε ένα δεύτερο ανάλογα με τον τύπο των μικρών σπασμών π.χ. βαλπροϊκό νάτριο (Derakine).

Τέλος, στη θεραπεία συντελεί και ο καλός τρόπος ζωής. Πρέπει να αποφεύγονται η αϋπνία, η χρήση ποτών και να περιορίζεται η τηλεόραση, ειδικά στα παιδιά που έχουν φωτοευαισθησία, γιατί δρούν εκλυτικά. Η διακοπή της θεραπείας δε γίνεται αν δεν περάσουν τουλάχιστον τρία χρόνια χωρίς σπασμούς και τα ΗΕΓ είναι φυσιολογικά.

Πίνακας 4. Θεραπεία Grand mal επιληψιών.

Φάρμακο	Μορφή	Δόση (mg/kg/H)	Κυριότερες ανεπιθύμητες ενέργειες
Φαινοβαρβιτάλη (Luminal, Gatdenal) Lumidrops	Tabl. 100mg 1 mg/σταγ.	4-6	Υπνηλία, εξάνθημα, διεγερσιμότητα, οστεομαλακία, αταξία, νυστάγμος, δυσκοιλιότητα, μείωση αντανακλαστικών, επηρεασμός πνευματικής ικανότητας, μεγαλοβλαστική αναιμία.
Πριμιδόνη (Mtsoline)	Tabl. 250mg	10-20	Πεπτικές διαταραχές, εξάνθημα, αταξία, υπνηλία, ευερεθιστότητα, θόλωση διάνοιας, μεγαλοβλαστική αναιμία.

Φάρμακα	Μορφή	Δόση (mg/kg/H)	Κυριότερες ανεπιθύμητες ενέργειες
ΒαλπροϊκόNa (Depakine)	Tabl. 500mg Tabl. 200mg Solution 1ml=200mg	20-30	Γαστρικός φόρτος, παροδική τριχόπτωση, διαταραχές πή- ξης του αίματος, ηπατική βλάβη.
Υδαντοΐνη (Epanutin)	caps. 100mg suspension 30mg/5ml	4-8	Ναυτία, έμετοι, διπλωπία, λή- θαργος, αταξία, νυσταγμός, υπερτρίχωση, υπερπλασία ού- λων, λεμφαδενοπάθεια, πολυ- νευροπάθεια, εφωपुरαμιδική υπερκινησία, εξάνθημα, ερυ- θηματώδης λύκος, τερατογέν- νεση, μεγαλοβλαστική αναιμία λευκοπενία, οστεομαλακία
Καρβαμαζεπίνη (Tegrefol)	Tabl. 200mg	10-20	Υπνηλία, δυσαρθρία, διπλωπία, ναυτία, αταξία, εξάνθημα, πτώση επιπέδων υδαντοΐνης στο αίμα.
Βαροβεξακλόνη (Maliasin)	Drag. 25mg Drag. 100mg	4-8	Ανορεξία, ευρεθιστότητα και γενικά όπως η φαινοβαρβι- τάλη.

Παραλλαγές Grand mal

Ανάλογα με τη φάση που επικρατεί στη διάρκεια των σπασμών μιλάμε για τονικό Grand mal, όταν απουσιάζουν τα κλονικά φαινόμενα και κυριαρχούν τα τονικά και για κλονικό Grand mal σ' αντίθετη περίπτωση. Άλλοτε πάλι μπορεί να απουσιάζουν και τα τονικά και τα κλονικά φαινόμενα και ο σπασμός να εξελιχτεί με γενική μυϊκή ατονία και ελαφρά κυάνωση (ατονικό Grand mal).

Κλονικοί σπασμοί παρατηρούνται συνήθως στη βρεφική και μικρή παιδική ηλικία, εμφανίζονται συμμετρικά ή με εναλλασσόμενη ασυμμετρία και έχουν διάρκεια περίπου 2 λεπτών. Οι τονικοί σπασμοί έχουν αιφνίδια έναρξη από το πάνω μέρος του σώματος προς τα

κάτω, εμφανίζονται στην παιδική ηλικία και έχουν τα ίδια συνοδά φυτικά συμπτώματα όπως και το Grand mal. Τέλος, στη βρεφική ηλικία παρατηρείται και το ημι-Grand mal στο οποίο αντί για γενικευμένο τονικό-κλονικό σπασμό, έχουμε μια μονόπλευρη (ημιμοριακή) κλονική ή τονικο-κλονική εκδήλωση που μετά από μικρή διακοπή εκδηλώνεται με τα ίδια συμπτώματα στην αντίθετη πλευρά.

Grand mal "εν ριπή" και Grand mal Status

Όταν οι μεγάλοι σπασμοί επανεμφανιστούν μέσα σε λίγες ώρες ή την ίδια μέρα και στο μεσοδιάστημα η συνείδηση έχει αποκατασταθεί, τότε μιλάμε για Grand mal "εν ριπή". Τέτοιες Grand mal σειρές μπορεί να είναι πρόδρομες ενός Grand mal Status. Συνήθως όμως μετά από 2-3 υποτροπές οι σπασμοί καταστέλλονται.

Grand mal status:

Όταν οι μεγάλοι γενικευμένοι ή εστιακοί σπασμοί υποτροπιάζουν σε μικρό χρονικό διάστημα, χωρίς στο μεσοδιάστημα ο άρρωστος να έχει ανακτήσει τη συνείδησή του, τότε μιλάμε για Status epilepticus. Η συχνότητα εμφάνισης των σπασμών κυμαίνεται από 4-5 την ώρα. Το Status epilepticus αποτελεί άμεσο κίνδυνο για τη ζωή και απαιτεί άμεση επέμβαση. Η θνησιμότητα του ανέρχεται σε 5-10%. Οι συνηθέστερες αιτίες θανάτου είναι: Καρδιοαναπνευστική παύση, εγκεφαλικό οίδημα, υπερπυρεξία, εισρόφηση. Μόνιμες ή ανατρέψιμες νευρολογικές ή ψυχικές διαταραχές είναι συχνό επακόλουθο του Status epilepticus.

Φάρμακα πρώτης εκλογής για άμεση θεραπεία θεωρούνται ή κλοναζεπάμη (Rivotril), η διαζεπάμη (Valium) και η υδαντοΐνη (Eprauntin). Χορηγούνται πολύ αργά ενδοφλέβια και η διάρκεια έγχυσης κατά κανόνα δεν πρέπει να είναι μικρότερη από 3-5 λεπτά. Αν χρειαστεί, η δόση της κλοναζεπάμης και διαζεπάμης μπορεί να επαναληφθεί μετά 20 λεπτά, συνολικά όμως τρεις φορές. (πίνακας 5).

Αν δεν υποχωρήσουν οι σπασμοί με τα παραπάνω φάρμακα, τότε χορηγείται υδαντοΐνη ενδοφλέβια. Η ενδοφλέβια χορήγηση

των φαρμάκων συνεχίζεται μέχρι να γίνει δυνατή η λήψη τους από το στόμα.

Πίνακας 5. Θεραπεία Status epilepticus

Φάρμακα	Ampulles	Δόση	Τρόπος χορήγησης
Rivotril (Κλοναζεπάμη)	2ml=1mg (1ml Rivotril+ 1ml Aq.dest.)	0,05-0,1 mg/kg	Αργά ενδοφλέβια μέχρι καταστολής του σπασμού.
Stedon (Διαζεπάμη)	2ml=10mg	0,2-0,5 mg/kg	Αργά ενδοφλέβια μέχρι καταστολής του σπασμού.
Epanutin (Υδαντοΐνη)	5,2ml=250mg	10-18 mg/kg	Αργά ενδοφλέβια

2. Πρωτοπαθώς γενικευμένες μικρές επιληψίες

Στην κατηγορία αυτή υπάγονται οι εξής τύποι σπασμών: μυοκλονικοί-αστατικοί ή ακινητικοί, τυπική αφαίρεση, άτυπο Petit mal και μυοκλονικό Petit mal. Κοινό χαρακτηριστικό τους είναι η πρώιμη έναρξή τους, αλλά η κλινική τους εκδήλωση διαφέρει. Η πρόγνωση είναι φτωχή και η νοητική ανάπτυξη επηρεάζεται πάντα. Η έναρξη της μικρής επιληψίας συμβαίνει μεταξύ 1ου και 12ου χρόνου ζωής.

Μυοκλονική αστατική επιληψία της μικρής παιδικής ηλικίας.

Συνώνυμα : Ακινητικοί σπασμοί, κεντρεγκεφαλικό μυοκλονικό - αστατικό Petit mal, ιδιοπαθής "πρωτοπαθής" τύπος του G.Lennox - Gastaut.

Το σύνδρομο αυτό χαρακτηρίζεται από πρωτοπαθείς γενικευμένες, μυοκλονικές, αστατικές ή μυοκλονο-αστατικές κρίσεις, που συχνά συνδυάζονται με αφαιρέσεις και γενικευμένους τονικοκλονικούς σπασμούς.

Αιτιολογία : Η συχνότητα της μυοκλονικής-αστατικής επιληψίας ανέρχεται στο 1-2% των επιληπτικών συνδρόμων που παρατηρούνται στα μικρά παιδιά. Τα αγόρια προσβάλλονται δύο φορές συχνότερα απ'ότι τα κορίτσια. Οι κρίσεις αρχίζουν στα πρώτα πέντε χρόνια της ζωής και συνήθως μετά τον πρώτο χρόνο.

Σ'ένα μικρό ποσοστό 12-16% είναι δυνατόν να παρατηρηθεί οργανική εγκεφαλική βλάβη, ενώ στα υπόλοιπα παιδιά δεν ανευρίσκεται οργανικός αιτιολογικός παράγοντας, υπάρχει όμως σημαντική γενετική προδιάθεση. Το 37% των ασθενών έχουν θετικό κληρονομικό ιστορικό σπασμών και πιστεύεται ότι ο τύπος της κληρονομικής μεταβίβασης είναι πολυγονιδιακός και διαφορετικός από αυτόν των τυπικών αφαιρέσεων. Ακόμη ο κίνδυνος εμφάνισης επιληψίας στ'αδέλφια των αρρώστων με μυοκλονική-αστατική επιληψία είναι υψηλότερος απ'ότι στα αδέλφια παιδιών με αφαιρέσεις και στο ΗΕΓ ανευρίσκονται στοιχεία αυξημένης επιληπτικής προδιάθεσης.

Κλινική εικόνα : Οι μυοκλονικοί και οι αστατικοί σπασμοί αποτελούν το χαρακτηριστικό του συνδρόμου αυτού. Οι μυοκλονικοί σπασμοί εμφανίζονται με συμμετρικές, αιφνίδιες κινήσεις των άνω άκρων και ώμων και ταυτόχρονη κάμψη της κεφαλής.

Εκτός από αυτές τις συμμετρικές μυοκλονίες μπορεί να παρατηρηθούν και ασύμμετρες μυοκλονικές συσπάσεις των μυών του προσώπου, κυρίως στην περιοχή του στόματος και των ματιών.

Οι αστατικοί σπασμοί χαρακτηρίζονται από αιφνίδια απώλεια του μυϊκού τόνου και πτώση του παιδιού στο έδαφος. Ένα τέτοιο πέσιμο μπορεί να έχει σαν συνέπεια σοβαρό τραυματισμό. Σε περίπτωση που οι αστατικοί σπασμοί δεν είναι έντονοι, παρατηρείται μόνο στιγμιαία κάμψη στο κεφάλι και στα γόνατα χωρίς πτώση. Σπάνια μπορεί να παρατηρηθούν μεμονωμένοι αστατικοί ή μυοκλονικοί σπασμοί, συνήθως γίνεται συνδυασμός των δύο.

Στο 50% περίπου των περιπτώσεων οι μυοκλονικοί-αστατικοί σπασμοί συνοδεύονται από πολύ μικρής διάρκειας απώλεια της

συνείδησης. Αργότερα, σ' ένα μεγάλο ποσοστό παρατηρούνται τονικού τύπου (κατά μήκος του σωματικού άξονα) νυχτερινοί σπασμοί με κάμψη της κεφαλής ή κρίσεις μεγάλης επιληψίας. Σ' ένα ποσοστό 40-50% των περιπτώσεων παρατηρείται status epilepticus που άλλοτε χαρακτηρίζεται από πολλαπλά επεισόδια μικρών κρίσεων διαφόρων τύπων ποικίλης διάρκειας και άλλοτε με διαφορετική συμπτωματολογία. Έχει άμεση εξάρτηση από τον κύκλο εγρήγορση ύπνου και πολλές φορές αρχίζει μόλις το παιδί ξυπνήσει από τον βραδινό ή τον απογευματινό ύπνο.

Η Ε Γ : Στα αρχικά στάδια στο ΗΕΓ παρατηρούνται μονόμορφα θ κύματα με επίταση στις βρεγματικές περιοχές, ενώ ινιακά καταγράφονται ρυθμοί 4κ/sec οι οποίοι εξαφανίζονται με το άνοιγμα των ματιών. Αιχμές και βραδέα κύματα παρουσιάζονται μόνο στη διάρκεια του ύπνου. Αργότερα εμφανίζονται σύγχρονα ανώμαλα συμπλέγματα αιχμής κύματος ή αιχμής-βραδέου κύματος με επίταση στις πρόσθιες περιοχές. Η παροξυντική δραστηριότητα εμφανίζει μερικές παραλλαγές ανάλογα με το είδος των κρίσεων. Στα περισσότερα παιδιά υπάρχει φωτοευαισθησία.

Διαφορική διάγνωση : Όταν οι κρίσεις αρχίζουν στη μικρή ηλικία η διαφορική διάγνωση θα πρέπει να γίνει από τους βρεφικούς σπασμούς του συνδρόμου West. Ο διαχωρισμός είναι εύκολος, γιατί στο σύνδρομο αυτό η συμπτωματολογία των κρίσεων είναι χαρακτηριστική, συνήθως υπάρχει οργανική εγκεφαλική βλάβη και στο ΗΕΓ παρατηρείται υφαρρυσμία.

Σε μεγαλύτερα παιδιά υπάρχει σοβαρό πρόβλημα διαφορικής διάγνωσης από το σύνδρομο Lennox-Gastaut. Στο διαχωρισμό των δύο αυτών καταστάσεων συμβάλλουν τα παρακάτω κριτήρια: Στη μυοκλονική-αστατική επιληψία υπάρχει συνήθως α) γενετική προδιάθεση, β) φυσιολογική ανάπτυξη πριν από την έναρξη των κρίσεων, γ) απουσία νευρολογικής βλάβης, δ) πρωτοπαθώς γενικευμένα μυοκλονικά-αστατικοί ή μυοκλονικοί-αστατικοί σπασμοί. ε) απουσία τονικών κρίσεων στη διάρκεια της ημέρας, στ) στο ΗΕΓ γενικευμένα συμπλέγματα αιχμής-κύματος, ρυθμοί 4-7κ/sec και φωτοευαισθησία και ζ) στο ΗΕΓ δεν καταγράφονται εστιακές ή πολυεστιακές

αλλοιώσεις.

Παρ' όλα αυτά το διαφοροδιαγνωστικό πρόβλημα συνεχίζει να υπάρχει σε εκείνες τις περιπτώσεις που το κληρονομικό ιστορικό δεν είναι επιβαρυνμένο και συνυπάρχει οργανική εγκεφαλική βλάβη.

Πορεία και πρόγνωση : Η πορεία της αρρώστιας ποικίλλει. Στο 54% των περιπτώσεων οι κρίσεις σταματούν πριν από την ηλικία των 7 ετών, ενώ στο υπόλοιπο ποσοστό είναι δυσμενής η πορεία. Η πρόγνωση επιβαρύνεται αν εμφανιστούν κρίσεις τύπου Grand mal. Ακόμη κακή είναι η πρόγνωση στις περιπτώσεις που οι κρίσεις αρχίζουν στην βρεφική ηλικία σαν γενικευμένες-τονικοκλονικές και αργότερα εξελίσσονται σε μυοκλονικές-αστατικές. Τα επεισόδια status epilepticus είναι ιδιαίτερα ανησυχητικά, γιατί υπάρχει κίνδυνος να προκαλέσουν μόνιμη νευρολογική βλάβη, νοητική υστέρηση και διαταραχές συμπεριφοράς.

Γενικά η μακροχρόνια πρόγνωση εξαρτάται από την ποιότητα της θεραπείας.

Έτσι, στις περιπτώσεις που οι σπασμοί ελεγχθούν μέσα σε μικρό χρονικό διάστημα, η πρόγνωση είναι καλή, ενώ στην αντίθετη περίπτωση κακή.

Θεραπεία : Η θεραπεία της μυοκλονικής-αστατικής επιληψίας είναι κατά κανόνα δύσκολη και πρέπει, τουλάχιστον στην αρχική της φάση, να γίνεται στο νοσοκομείο. Φάρμακο πρώτης εκλογής θεωρείται το βαλπροϊκό νάτριο σε υψηλές δόσεις, μέχρι και 70mg/kg, Β.Σ. Αν με τη θεραπεία αυτή δεν ελεγχθούν οι σπασμοί, μπορεί να προστεθεί εθουοξιμίδη (20-30mg/kg, Βάρους σώματος). Φάρμακο δεύτερης εκλογής θεωρείται η κλομπαζεπάμη σε συνδυασμό με ένα από τα παραπάνω φάρμακο. Αν στην πορεία των σπασμών προστεθούν και τονικοκλονικοί σπασμοί, τότε χορηγείται και ένα αντι-grand mal φάρμακο (π.χ. φαινοβαρβιτάλη, ή πριμιδόνη). Τέλος σε ανθεκτικές περιπτώσεις ή σε υποτροπιάζουσες επιληπτικές καταστάσεις χορηγείται ACTH ανάλογα με την ηλικία του παιδιού 50-100 μονάδες (Η για 2-3 εβδομάδες και στη συνέχεια

σταδιακή μείωση, όπως και στους βρεφικούς σπασμούς. Συνολική διάρκεια θεραπείας 3-6 μήνες. Με τη θεραπεία αυτή καταστέλλονται συνήθως οι σπασμοί, τα παθολογικά στοιχεία του ΗΕΓ υποχωρούν. Οι παρενέργειες της ορμονοθεραπείας (Cushing, οστεοπόρωση, αιμή, ανοσοκαταστολή, υπέρταση κ.ά), είναι γνωστές και πρέπει να λαμβάνονται υπόψη. Ακόμη στην αξονική τομογραφία μπορεί να παρατηρηθεί "ατροφία" του φλοιού και των χώρων του εγκεφάλωνωτιαίου υγρού η οποία αργότερα αποκαθίσταται. Η διακοπή της θεραπείας συζητιέται 3-5 χρόνια μετά την καταστολή των σπασμών και εφόσον στα τελευταία ΗΕΓ υπάρχουν παθολογικά ευρήματα.

Τυπική αφαίρεση (Petit mal)

Συνώνυμα: Κλασικό Petit mal, πυκνοληψία, Retropulsiv petit mal σύνδρομο Friedmann.

Κύριο χαρακτηριστικό της ομάδας αυτής των σπασμών είναι η αιφνίδια έναρξη χωρίς ούρα και η άμεση διακοπή της απώλειας συνείδησης που διαρκεί 5-20''.

Το ποσοστό των αφαιρέσεων ανέρχεται σε 10% περίπου όλων των παιδικών επιληψιών.

Αφαιρέσεις μπορεί να εμφανιστούν σε κάθε ηλικία στην πορεία όλων σχεδόν των επιληψιών ή σε συνάρτηση με την ηλικία σαν ιδιόρρυθμη μορφή σπασμών. Στην ταξινόμησή τους βοηθούν η ύπαρξη λεπτομερών κλινικών στοιχείων και το ΗΕΓ.

Το άτυπο Petit mal, χαρακτηρίζεται από αφαιρέσεις, αντίθετες προς εκείνες του τυπικού Petit mal, έχουν τάση να εμφανίζονται κυκλικά, εξαφανίζονται για περίοδο πολλών ημερών, έχουν μεγαλύτερη διάρκεια και συνοδεύονται από αύξηση ή ελάττωση του μυϊκού τόνου.

Αιτιολογία : Η γενετική προδιάθεση παίζει σοβαρό ρόλο (25%). Στο άμεσο οικογενειακό περιβάλλον ανευρίσκονται η ίδια μορφή επιληψίας και πολλές φορές ΗΕΓφικές ομοιότητες. Άν και τα περισσότερα παιδιά έχουν φυσιολογική ανάπτυξη, ορισμένες φορές στο ιστορικό αναφέρονται περιγεννητικές επιπλοκές.

Κλινική εικόνα : Η απλή τυπική αφαίρεση προσβάλλει παιδιά 3-15 χρόνων κυρίως όμως παιδιά σχολικής ηλικίας. Κύριο σύμπτωμα είναι η αφαίρεση με αιφνίδια έναρξη, χωρίς αύρα και αιφνίδια διακοπή της απώλειας συνείδησης, η οποία συνήθως διαρκεί 5-20''. Συνοδά φαινόμενα είναι η προσήλωση βλέμματος, η ελαφρά πτώση των βλεφάρων, η στροφή των βολβών προς τα πάνω, το στόμα λίγο ανοιχτό και συχνά κλίση της κεφαλής και του στήθους προς τα πίσω. Στη μορφή αυτή απουσιάζουν κινητικά ή φυτικά φαινόμενα και οι στατικές λειτουργίες δεν διαταράσσονται. Κατά την στιγμιαία απώλεια της συνείδησης υπάρχει πλήρης αμνησία. Αφαιρέσεις που έχουν διάρκεια μικρότερη από 5 δευτερόλεπτα πολλές φορές διαφεύγουν της προσοχής. Οι αφαιρέσεις εμφανίζονται συχνά πυκνοληπτικά με συχνότητα μέχρι 100 αφαιρέσεις την ημέρα, συνήθως μετά το ξύπνημα ή μετά από φόβο, κούραση, κακές καιρικές συνθήκες (π.χ.αέρα).

Άλλα άτυπα συμπτώματα που παρουσιάζονται στις ονομαζόμενες "σύνθετες αφαιρέσεις" είναι : α) Αφαιρέσεις με αυτοματισμούς: Ρυθμικές μονότοπες μυοκλονίες άνω άκρων, ωμοπλάτη, βλεφάρων, αυτοματισμοί στόματος π.χ. κατάποση, μάσηση, χασμουρητό κ.ά. Μερικοί ασθενείς συνεχίζουν κατά τη διάρκεια της αφαίρεσης την εργασία που είχαν αρχίσει πριν απ' αυτή π.χ. τρέξιμο, κολύμβηση κλπ. Ο ασθενής έχει ανοιχτά μάτια και δεν δείχνει ότι έχει απώλεια της συνείδησης, δεν απαντά όμως, ούτε συμμετέχει σε καμιά δραστηριότητα, ενώ μετά την κρίση δεν θυμάται τίποτα. β) Αφαιρέσεις με ατονία: Η απώλεια του τόνου κατά την αφαίρεση είναι σπάνια, δεν ανήκει στην τυπική εικόνα της αφαίρεσης και παρατηρείται συνήθως στη μικρή ηλικία. Επίσης υπάρχει χαλάρωση των μυών του προσώπου, κλίση της κεφαλής προς τα εμπρός και σπανιότερα κάμψη του άνω μέρους του σώματος προς τα εμπρός. γ) Αφαιρέσεις με φαινόμενα από το αυτόνομο σύστημα : Εξαιρετικά σπάνια τις αφαιρέσεις συνοδεύει ερυθρότητα ή ωχρότητα του προσώπου, εφίδρωση, μυδρίαση, διαταραχές αναπνοής, σιελόρροια, ενούρηση, διαταραχές συνείδησης.

δ) Αφαιρέσεις με μυοκλονίες : Εδώ επικρατούν οι μυοκλονικές εκδηλώσεις με καμπτικές συσπάσεις στα άνω άκρα ή συσπάσεις στην περιοχή του προσωπικού νεύρου αμφοτερόπλευρα και ρυθμικά με συχνότητα 3κ/sec περίπου και με διάρκεια κάθε επεισοδίου 10-20 δευτερόλεπτα.

Νευρολογικά ευρήματα δεν υπάρχουν στην εικόνα της τυπικής αφαίρεσης. Η ψυχική κατάσταση του ασθενή στην αρχή της αρρώστιας είναι συνήθως φυσιολογική.

Petit mal - Status

Στην κατάσταση αυτή οι αφαιρέσεις έχουν διάρκεια πολλών ωρών και παρατηρούνται σχεδόν πάντοτε σε παιδιά που πάσχουν από μεγάλους τονικοκλονικούς σπασμούς. Τα παιδιά εμφανίζουν βραδύτητα, διαταραχές προσανατολισμού, συμπεριφοράς, συχνά αντιδρούν σε ερεθίσματα (ομιλία) και είναι σε θέση να εκτελέσουν απλές εντολές. Συνήθως δεν υπάρχουν συσπάσεις των βλεφάρων, του αυχένα ή των άνω άκρων.

Ασθενείς με Petit mal Status πολλές φορές κάνουν κινήσεις αυτοματισμού, μυοκλονίες, περιφέρονται άσκοπα στους δρόμους χωρίς να αναγνωρίζουν γνωστά αντικείμενα ή πρόσωπα. Κατά προτίμηση το Status εμφανίζεται πρωινές ώρες και ύστερα από μικρή διάρκεια ύπνου. Μετά τη λήξη του Status δε θυμούνται τίποτα. Το ΗΕΓ δείχνει την κλασική εικόνα συμπλέγματος αιχμής-κύματος 3κ/sec.

Η Ε Γ : Το διάγραμμα κατά τη διάρκεια της αφαίρεσης είναι χαρακτηριστικό και εμφανίζει τυπικές, γενικευμένες εκφορτίσεις 2,5 - 4κ/sec. Σε 40-50% των αρρώστων με απλές αφαιρέσεις παρατηρείται φωτοευαισθησία.

Διαφορική διάγνωση : Κυρίως πρέπει να αποκλειστούν οι ψυχοκινητικοί σπασμοί οι οποίοι είναι σπάνιοι και συνοδεύονται από αύρα. Τα νευροφυτικά φαινόμενα και οι ατυοματισμοί στις ψυχοκινητικές προσβολές είναι συχνά και εμφανή. Χρήσιμα στοιχεία στη διαφορική διάγνωση μας παρέχει και το ΗΕΓ. Έτσι στην

απλή αφαίρεση έχουμε 3κ/sec αιχμή-κύμα ενώ στους ψυχοκινητικούς σπασμούς εστιακές αλλοιώσεις. Με την υπέρπνοια σπάνια προκαλούνται ψυχοκινητικοί σπασμοί, ενώ στην απλή αφαίρεση ενεργοποιούνται.

Αστραπιαίες αφαιρέσεις μπορούν επίσης να χαρακτηριστούν σαν Tics και απλές αφαιρέσεις σαν κοινή αφηρημάδα ή συνήθεια.

Πορεία και πρόγνωση : Σ'ότι αφορά την πρόγνωση, πρέπει να είμαστε επιφυλακτικοί κυρίως όταν η θεραπεία δεν γίνει έγκαιρα και με το κατάλληλο φάρμακο. Με την κατάλληλη θεραπεία είναι δυνατό να επιτευχθεί πλήρης θεραπεία στο 90% των ασθενών.

Ακόμα, πιθανή είναι η αυτόματη ίαση.

Χωρίς θεραπεία συχνά μεταπίπτουν σε γενικευμένους τονικοκλονικούς σπασμούς και τότε η πρόγνωση είναι κακή.

Άτυπες αφαιρέσεις : Πρόκειται για αφαιρέσεις που δεν διαφέρουν ουσιαστικά και φαινομενολογικά απ'αυτές της πυκνοληψίας. Κατά κανόνα δεν εμφανίζονται πολλές φορές την ίδια μέρα, αλλά σποραδικά, δεν έχουν αιφνίδια έναρξη, αλλά ούτε αιφνίδιο τέλος, έχουν διάρκεια μεγαλύτερη από 20 δευτερόλεπτα και στους αρρώστους παρατηρούνται αλλοιώσεις στον μυικό τόνο (υποτονία-υπερτονία). Οι άτυπες αφαιρέσεις προσβάλλουν συνήθως παιδιά προσχολικής και σχολικής ηλικίας, σπάνια άτομα μετά τον 20ό χρόνο της ζωής. Πρόκειται δε για παιδιά με ψυχοκινητική καθυστέρηση και ιστορικό επιβαρυνμένο.

Η πρόγνωση ποικίλλει κατά περίπτωση και εξαρτάται από την υποκείμενη νόσο. Γενικά η πρόγνωση δεν είναι τόσο καλή όσο στην πυκνοληψία και συχνά στην πορεία εμφανίζονται σπασμοί τύπου Grand mal και σπανιότερα ψυχοκινητικές κρίσεις.

Θεραπεία : Φάρμακο πρώτης εκλογής είναι το βαλπροϊκό νάτριο και ακολουθεί η εθοσουξιμίδη (πίνακας 6). Η χρήση ενός από τα δύο έχει σαν αποτέλεσμα τον έλεγχο των σπασμών σε 90% των περιπτώσεων απλής ή τυπικής αφαίρεσης. Η θεραπεία πρέπει να συνεχίζεται τουλάχιστο για 2 χρόνια και με βάση τα ΗΕΦΓΚΑ

ευρήματα να μειώνεται σταδιακά η δόση. Σε περίπτωση που οι αφαιρέσεις δεν ελεγχθούν μέσα σε 2-3 εβδομάδες, τότε χορηγούμε υψηλότερη δόση ή το άλλο από τα δύο φάρμακα. Προτεραιότητα του βαλπροϊκού νατρίου είναι και η αντι-Grand mal δράση του, πράγμα που εμποδίζει την εμφάνιση μεγάλων σπασμών κατά τη διαδρομή μίας μικρής επιληψίας. Ορισμένοι συνιστούν, όταν γίνεται χρήση της εθοσουξιμίδης, να χορηγείται προληπτικά συγχρόνως ένα αντι-Grand mal φάρμακο π.χ. φαινοβαρβιτάλη ή πριμιδόνη. Πάντως μεγάλη σημασία έχει να γίνει έγκαιρα η έναρξη της θεραπείας. Ακόμη, στις περιπτώσεις που οι σπασμοί ελέγχθηκαν και η πορεία ήταν ομαλή, η σταδιακή μείωση δεν πρέπει να αρχίσει μεταξύ 9ου και 14ου χρόνου ζωής, λόγω του κινδύνου εμφάνισης Grand mal.

Φάρμακα δεύτερης εκλογής είναι η κλοναζεπάμη και οι οξαζολιδίνες. Η διφαινυλική υδαντοΐνη αντενδείκνυται, γιατί μπορεί να ενεργοποιήσει τους μικρούς σπασμούς. Σε βαριές μη ελεγχόμενες καταστάσεις μπορεί να χρησιμοποιηθεί η δεξαμεθαζόνη ή η ACTH. Σε Petit mal Status χορηγείται κλοναζεπάμη ενδοφλέβια.

Η μεγαλύτερη συχνότητα υποτροπών της μικρής επιληψίας παρατηρείται κατά την εφηβεία, γι' αυτό συνιστάται καλή παρακολούθηση και τακτικός ΗΕΓφικός έλεγχος στην ηλικία αυτή.

Το βαλπροϊκό νάτριο πρέπει να χορηγείται σε τρεις δόσεις με υψηλότερη τη βραδινή δόση.

Πίνακας 6. Θεραπεία μικρής επιληψίας

Φάρμακο	Μορφή	Δόση (mg/kg Β.Σ/Η)	Ανεπιθύμητες ενέργειες (κυριότερες)
Εθοσουξιμίδη (Zarontin, Suxinutin)	Caps 250mg	20-30	Ναυτία, έμετοι, ανορεξία, αιμορραγική γαστρίτιδα, εξανθήματα, ψυχωσικά επεισόδια.
Βαλπροϊκό νάτριο (Depakine)	Tabl. 200 ή 500mg Solution: 1ml=200mg	20-30	Γαστρικός φόρτος, παροδική τριχόπτωση, διαταραχές πήξης αίματος, θρομβο- ποενία, ηπατοτοξικότητα.

Φάρμακο	Μορφή	Δόση (mg/kg B.Σ/Η)	Ανεπιθύμητες ενέργειες (κυριότερες)
Οξαζολίνες (Tridione)	Caps 300 mg	20-40	Υπνηλία, διπλωπία, ίλιγγοι, εξάνθημα γαστρικός φόρτος, φωτοφοβία, λευκοπενία, απλαστική αναιμία, επιβράδυνση νοητικής λειτουργίας, ηπατονεφρική βλάβη.
Κλοναζεπάνη (Rivotril)	Tabl. 0,5 ή 2 mg Drops 1ml =2,5 mg ισταγ.=0,1mg	0,1-0,3	Υπερέκκριση σιέλου, βρογχίτιδα, υπνηλία, υποτονία, αδυναμία, εξάνθημα, αδιαφορία.
Δεξαμεθαζόνη (Decadron)	2ml=8mg	0,5-1	Σύνδρομο Cushing, οστεοπόρωση, αιμορραγίες στομάχου, ακμή, αιματοουρία.
Κορτικοτροπίνη (Cortosin, Synachten)	1ml=1mg =100i.k.	20-100μον/ ημέρα im	

Μυοκλονικό Petit mal - Νεανική μυοκλονική επιληψία

Συνώνυμα : Impulsiv-Petit mal, σύνδρομο Herpin-Janz, μυοκλονική επιληψία της νεανικής ηλικίας.

Η μορφή αυτή μυοκλονικών σπασμών εκδηλώνεται μ'ένα ή περισσότερα συμπλέγματα μυοκλονικών συσπάσεων, χωρίς να προηγείται αύρα, συνήθως δεν υπάρχει διαταραχή της συνείδησης και οι σπασμοί δεν γενικεύονται. Η μεγαλύτερη συχνότητα προσβολών είναι μεταξύ 12ου και 20ού χρόνου της ζωής, χωρίς προτίμηση φύλου και σε άτομα που έχουν φυσιολογική ανάπτυξη.

Αιτιολογία : Οργανική εγκεφαλική βλάβη δεν υπάρχει. Στο άμεσο οικογενειακό περιβάλλον αναφέρονται παρόμοιες μορφές σπασμών. Τα νευρολογικά ευρήματα είναι πολύ σπάνια.

Κλινική εικόνα : Πρόκειται για σπάνια μορφή σπασμών, που το χαρακτηριστικό τους σύμπτωμα είναι οι συμμετρικές αμφοτερό-

πλευρες μυοκλονίες με εναλλασσόμενη ένταση στην περιοχή του προσώπου, της ωμοπλάτης και των άνω άκρων.

Σε πολύ έντονες μυοκλονίες γίνεται εκτίναξη των χεριών προς τα πάνω ή πλάγια. Οι μυοκλονίες εμφανίζονται συχνά "εν ριπή" κυρίως το πρωί και συνήθως δεν είναι γενικευμένες. Δεν υπάρχουν διαταραχές μυϊκού τόνου και στατικών λειτουργιών. Η διάρκεια των σπασμών είναι βραχύτερη του ενός δευτερολέπτου, σπάνια 2-3 δευτερόλεπτα και γι' αυτό δεν υπάρχει απώλεια συνείδησης. Σε περίπτωση που η προσβολή εκδηλωθεί στά κάτω άκρα ή είναι γενικευμένη, τότε ο ασθενής πέφτει στο έδαφος. Σπάνια οι μυοκλονίες συνδυάζονται με αφαιρέσεις.

Σε μεμονωμένους μυοκλονικούς σπασμούς που έχουν διάρκεια λίγων δευτερολέπτων και επαναλαμβάνονται σε μικρά χρονικά διαστήματα, οι ασθενείς έχουν την αίσθηση ηλεκτρικών χτυπημάτων ή νευρικών συσπάσεων.

Αϋπνία, πρόωρο ή αιφνίδιο ξύπνημα καθώς και χρήση οινοπνευματωδών ποτών ανήκουν στα εκλυτικά αίτια των σπασμών. Η στέρηση ύπνου ανήκει στις μεθόδους πρόκλησης και βοηθά στη διάγνωση. Το μυοκλονικό Petit mal συχνά συνδυάζεται με τονικοκλονικούς σπασμούς.

Η Ε Γ : Το ΗΕΓφημα κατά τη διάρκεια του σπασμού είναι χαρακτηριστικό και δείχνει γενικευμένους αμφοτερόπλευρους παροξυσμούς από σύγχρονες εκφορτίσεις πολυαιχμών-κύματος.

Το ΗΕΓ που γίνεται με στέρηση ύπνου εμφανίζει τις τυπικές αλλοιώσεις (αιχμή - πολυαιχμή - κύμα), Η υπέρπνοια ελάχιστα ενεργοποιεί τους σπασμούς, ενώ συχνά υπάρχει φωτοευαισθησία με εμφάνιση στο ΗΕΓ ομάδων πολυαιχμών-κύματος.

Διαφορική διάγνωση. Πρέπει να γίνει από τις παρακάτω καταστάσεις:

- 1) Φυσιολογικές μυοκλονίες του ύπνου που παρατηρούνται στην αρχή φάση αυτού.
- 2) Προϊούσα μυοκλονική επιληψία (Unverricht-Lundborg) η οποία συνήθως είναι άτυπη, ασύμμετρη και πολύτροπη, σπάνια συμμετρική

και αμφοτερόπλευρη. Μία άλλη μυοκλονική επιληψία είναι ο τύπος της *Jaeger* που πολύ σπάνια παρατηρείται σε παιδιά.

3) Μυοκλονίες που απαντούν σε λιποειδώσεις ή γαγγλιοσιδώσεις και οι οποίες είναι ασύγχρονες και ασύμμετρες.

4) Μυοκλονίες στα πλαίσια μεταβολικών ή τοξικών νοσημάτων (π.χ υπογλυκαιμία, υπασβεστιαιμία, απότομη διακοπή αντιεπιληπτικής θεραπείας κ.ά).

Πορεία και πρόγνωση : Προσβάλλει κυρίως την εφηβική ηλικία χωρίς ιδιαίτερη προτίμηση φύλλου. Η μορφή αυτή της επιληψίας συχνά σχετίζεται με μεγάλους σπασμούς, οι οποίοι εμφανίζονται κατά την αφύπνιση, είναι τονικοί και συνοδεύονται ενδεχομένως από κυάνωση. Ο συνδυασμός *Impulsiv - Petit mal* με το *Grand mal* αφύπνισης αποτελεί την τυπική μορφή της ιδιοπαθούς επιληψίας στην οποία ενοχοποιούνται γενετικοί παράγοντες και όχι εγκεφαλική βλάβη. Οι ασθενείς βρίσκονται σε φυσιολογική νοητική κατάσταση, αλλά συχνά είναι ψυχικά ασταθείς. Η πρόγνωση είναι αρκετά καλή αν η θεραπεία αρχίσει έγκαιρα.

Θεραπεία : Φάρμακο πρώτης εκλογής είναι το βαλπροϊκό νάτριο. Στα φάρμακα δεύτερης εκλογής ανήκει η εθοσουξιμίδη. Όταν οι σπασμοί συνδυάζονται και με *Grand mal*, τότε χορηγούμε επιπλέον φαινοβαρβιτάλη ή πριμιδόνη. Σε ανθεκτικές καταστάσεις γίνεται συνδυασμός βαλπροϊκού με φαινοβαρβιτάλη. Η χορήγηση υδαντοΐνης δεν έχει καμία επίδραση στη μορφή αυτή των σπασμών.

Πρέπει να δοθεί μεγάλη προσοχή στην τακτική λήψη των φαρμάκων. Τονίζεται ότι απαγορεύεται η σύγχρονη χρήση οινοπνευματωδών ποτών και οι καταστάσεις αϋπνίας. Επειδή οι σπασμοί εμφανίζονται συνήθως το πρωί, η πρώτη δόση των φαρμάκων πρέπει να χορηγείται αμέσως μετά το ξύπνημα, ή ακόμη καλύτερα, η βραδινή δόση να είναι υψηλότερη.

II. Εστιακές κρίσεις (μερικές)

Εκλυτική αιτία εστιακών σπασμών αποτελεί μία λειτουργική βλάβη συγκεκριμένης εγκεφαλικής περιοχής. Η εκδήλωση της νευρικής εκφόρτισης συνήθως είναι τοπική. Μπορεί όμως να επεκτείνεται σε ολόκληρο το σύστοιχο ή ακόμη και στο αντίστοιχο ημισφαίριο. Όταν η εκφόρτιση οδεύει προς τον κεντρεγκέφαλο, τότε είναι δυνατό να επηρεάσει δευτεροπαθώς όλα τα εγκεφαλικά τμήματα και να γενικευτεί.

Επιληψίες με εστιακές κρίσεις εμφανίζονται σ' όλες τις ηλικίες, κυρίως όμως στους ενήλικες.

Σύμφωνα με την τελευταία διεθνή ταξινόμηση των επιληψιών διακρίνουμε τρεις κατηγορίες μερικών (εστιακών) κρίσεων :

1. Τις απλές (μερικές) εστιακές κρίσεις με στοιχειώδη συμπτωματολογία χωρίς θόλωση της συνείδησης. 2. Τις σύνθετες (μερικές) εστιακές κρίσεις με θόλωση της συνείδησης. 3. Εστιακές κρίσεις που εξελίσσονται σε γενικευμένες.

Το ΗΕΓ του μεσοδιαστήματος εμφανίζει εστιακές αλλοιώσεις (αιχμηρά δυναμικά ή αιχμη-κύμα, εστιακή δυσρυθμία, σπάνια οξύαιχμα δυναμικά).

Αιτιολογία : Σαν κυριότερα αίτια των επιληψιών με εστιακούς σπασμούς αναφέρονται εγκεφαλικές διαταραχές. Συχνά υπάρχει γενετική προδιάθεση. Στους ενήλικες συχνότερη αιτία αποτελούν οι όγκοι του εγκεφάλου (στο 1/3 των περιπτώσεων) και ακολουθούν οι μετατραυματικές καταστάσεις και άλλες οργανικές παθήσεις του εγκεφάλου. Ακόμη ενοχοποιούνται περιγεννητικές βλάβες, φλεγμονώδη υπολείματα του Κ.Ν.Σ. καθώς και αγγειακές δυσπλασίες. Μία ιδιαίτερη μορφή αποτελεί η ονομαζόμενη καλοήθης κεντροκροταφική επιληψία (Ρολάνδεις) στην οποία η γενετική προδιάθεση είναι πιο συχνή.

1. Απλές εστιακές κρίσεις

Κλινική εικόνα :

α) Εστιακές κινητικές κρίσεις (Jackson-Bravais).

Οι κρίσεις τύπου Jackson προσβάλλουν όλες τις ηλικίες και χαρακτηρίζονται από αιφνίδια έναρξη με κινητικά ή αισθητικά συμπτώματα στην περιφέρεια ενός άκρου (αντίχειρα-δάχτυλα, ή σ'ένα ημιμόριο του προσώπου) και επεκτείνονται σ'άλλα μέρη της σύστοιχης πλευράς του σώματος, χωρίς να υπάρχει απώλεια συνείδησης.

Η κρίση Jackson μπορεί επίσης να καταλήξει σε γενικευμένη κρίση με απώλεια της συνείδησης.

Η κινητική εστιακή κρίση εκδηλώνεται με κλονικές συσπάσεις ή μυοκλονίες, ενώ η αισθητική κρίση με παραισθήσεις (καυσαλγία, μούδιασμα κ.ά), στην περιοχή της προσβολής. Οι αισθητικές κρίσεις απαντώνται σπάνια στα παιδιά.

Σαν κρίσεις Jackson μπορούν να θεωρηθούν και αυτές που εμφανίζονται στην περιοχή της σιαγόνας, γλώσσας, του φάρυγγα, λάρυγγα και προσώπου εφόσον κατά την έναρξή τους διατηρηθεί η συνείδηση. Οι κρίσεις χαρακτηρίζονται από αισθητικά και κινητικά συμπτώματα και έχουν τάση γενίκευσης. Οι κρίσεις αυτές είναι συνήθως σύμπτωμα ενός συνδρόμου που ονομάζεται καλοήθης παιδική επιληψία (Ρολάνδειος).

Οι κρίσεις Jackson έχουν διάρκεια από μερικά δευτερόλεπτα ως λίγα λεπτά και σπάνια παίρνουν τη μορφή status. Στην τελευταία περίπτωση μιλάμε για epilepsia partialis continua kojewnikow με επαναλαμβανόμενες κλονικές συσπάσεις της αντίστοιχης πλευράς του σώματος (πρόσωπο, άνω άκρα).

β) Εστιακές αισθητηριακές κρίσεις:

Οι κρίσεις αυτές προέρχονται απ'όλες τις αισθητηριακές περιοχές (ακουστικές, οπτικές, οσφρητικές, γευστικές, αιθουσαίες) και οφείλονται σε διαταραχές του βρεγματικού, κροταφικού και ινιακού λοβού. Πρόκειται για παροξυσμικές νευρωνικές εκφορτίσεις, στοιχειώδους ή σύνθετης φύσης, από τους παραπάνω λοβούς.

Στα παιδιά οι κρίσεις αυτές είναι σπάνιες.

Στις απλές οπτικές εστιακές κρίσεις ο ασθενής έχει εσφαλμένη οπτική εκτίμηση του περιβάλλοντος. Έτσι νομίζει ότι αντικείμενα γύρω του είναι πολύ μεγάλα (μακροψία) ή πολύ μικρά (μικροψία).

Οι απλές ακουστικές εστιακές κρίσεις εκδηλώνονται με παροξυντική υπερακουσία (βούϊσμα, κουδούνισμα) στο ένα ή και στα δύο αυτιά.

Οι οσφρητικές και οι γευστικές κρίσεις εκλύονται όπως και οι ακουστικές από τον κροταφικό λοβό και οι ασθενείς παραπονούνται συνήθως για κάκοσμη μυρωδιά ή εμφάνιση γευστικού αισθήματος. Οι αιθουσαίες διαταραχές εμφανίζονται με ιλίγγους.

γ) Αντιθετικές ή στροφικές κρίσεις.

Αποτελούν σχετικά συχνό τύπο κρίσεων. Η κρίση αρχίζει με μία παροξυσμική τονική στροφή της κεφαλής και των βολβών, συνήθως με συμμετοχή του κορμού προς την αντίθετη πλευρά της εστίας.

δ) Νευροφυτικές κρίσεις (αυτόνομο)

Οι νευροφυτικές κρίσεις ανήκουν στις συχνότερες εστιακές επιληπτικές προσβολές, εκλύονται κυρίως από την οπίσθια έσω περιοχή του κροταφικού λοβού καθώς και του υποθάλαμου, γι' αυτό ονομάζονται και διεγκεφαλικοί ή υποθαλαμικοί σπασμοί. Η κλινική τους εικόνα ποικίλλει. Έτσι μπορούν να εμφανιστούν με αίσθημα κοιλιακής δυσφορίας, σπαστικό πόνο στο στομάχι, σφίξιμο στο στήθος, ναυτία, ρίγος, ανατριχίλα, εφίδρωση κλπ.

ε) Εστιακές κρίσεις με ψυχικά συμπτώματα.

Η μεμονωμένη εμφάνιση ψυχικών συμπτωμάτων (δυσφασία, ψευδαισθήσεις) χωρίς θόλωση της συνείδησης είναι σπάνια. Συνήθως υπάρχει απώλεια της συνείδησης και πρόκειται για σύνθετες εστιακές κρίσεις (ψυχοκινητικές κρίσεις).

Η Ε Γ . Το ΗΕΓφημα κατά τη διάρκεια της εστιακής κρίσης εμφανίζει πάνω από την περιοχή που έχει προσβληθεί οξύαιχμα ή

αιχμηρά δυναμικά και ενδεχόμενη τάση επέκτασης σ' άλλες περιοχές ή γενίκευση.

Διαφορική Διάγνωση : Οι εστιακές κρίσεις τύπου Jackson έχουν τόσο χαρακτηριστική κλινική εκδήλωση που δε χρειάζεται να γίνει διαφορική διάγνωση.

Πορεία και πρόγνωση : Οι εστιακές επιληψίες προσβάλλουν κάθε ηλικία, αλλά οπωσδήποτε συχνότερα τους ενήλικες απ' ό,τι τα παιδιά. Στην παιδική ηλικία συναντά κανείς, όχι και τόσο σπάνια, την κροταφο-κεντρική επιληψία που έχει καλή πρόγνωση.

Η πορεία των επιληψιών με εστιακές κρίσεις είναι πολύμορφη. Κατά κανόνα η πρόγνωση είναι λιγότερη ευνοϊκή στις περιπτώσεις εκείνες που εκτός από την εστιακή επιβάρυνση υπάρχουν στο ΗΕΓ στοιχεία ιδιοσυστασιακής προδιάθεσης.

Θεραπεία : Φάρμακα πρώτης εκλογής είναι η καρβαμαζεπίνη, και η υδαντοΐνη. Αν μ' αυτά δεν έχουμε επιτυχία, μπορεί να χρησιμοποιηθούν η φαινοβαρβιτάλη, η πριμιδόνη ή η κλοναζεπάμη. Το βολπροϊκό νάτριο και η κλοναζεπάμη θεωρούνται φάρμακα τρίτης εκλογής.

Σε περίπτωση όγκου συνιστάται ριζική αφαίρεση αυτού.

Καλοήθης επιληψία με κεντρο-κροταφική εστία.

Η μορφή αυτή που προσβάλλει την παιδική ηλικία (20-130 χρόνο της ζωής) έγινε σχετικά αργά γνωστή επειδή συνήθως μετά τον 15ο χρόνο ζωής αυτοϊάται.

Πρόκειται για την πιο συχνή παιδική εστιακή επιληψία με καλή πρόγνωση. Υπολογίζεται ότι το ποσοστό της ανέρχεται σε 15-20% όλων των παιδικών επιληψιών, προσβάλλει ίσως συχνότερα τ' αγόρια και εμφανίζεται συνήθως μεταξύ 4ου και 10ου χρόνου της ζωής. Σχεδόν στο 50% των παιδιών υπάρχει θετικό οικογενειακό ιστορικό σπασμών, ενώ στο ΗΕΓ των υγιών αδελφών τους και σε ποσοστό 30% περίπου ανευρίσκονται εστιακές αλλοιώσεις. Το 2%

Το 2% περίπου όλου του παιδικού πληθυσμού εμφανίζει στην κεντρο-κροταφική περιοχή αιχμή-κύμα χωρίς ποτέ να εκδηλώθηκαν σπασμοί. Τέλος, σ'ένα μικρό ποσοστό αναφέρεται επιβαρυνμένο περιγεννητικό ιστορικό.

Κλινική εικόνα : Σε ποσοστό 75% των αρρώστων οι κρίσεις εμφανίζονται κατά τη διάρκεια του ύπνου, αμέσως μετά το πλάγιασμα ή λίγο πριν το ξύπνημα, μεμονωμένες ή συνεχείς. Πρόκειται για αισθητικο-κινητικές εστιακές κρίσεις στην περιοχή του προσώπου και φάρυγγα, αφορούν το ένα ημιμόριο του προσώπου, και μερικές φορές γενικεύονται.

Η Ε Γ. Το ΗΕΓ εμφανίζει στην κεντρο-κροταφική (Ρολάνδειο) περιοχή εστιακές αλλοιώσεις από μονοφασικά ή διφασικά συμπλέγματα αιχμής-κύματος ή αιχμής-βραδέου κύματος.

Διαφορική διάγνωση: Η διάγνωση στηρίζεται κυρίως στην κλινική εικόνα και στα ΗΕΓφικά ευρήματα. Διαφοροδιαγνωστικά προβλήματα δημιουργούνται στις περιπτώσεις που υπάρχει υπόνοια ψυχοκινητικών κρίσεων. Εδώ χρειάζεται ένα λεπτομερέστατο ιστορικό και καλή παρακολούθηση.

Πορεία και πρόγνωση : Η πρόγνωση στις αμιγείς περιπτώσεις είναι καλή και η ψυχική εξέλιξη των παιδιών είναι φυσιολογική.

Θεραπεία : Φάρμακο πρώτης εκλογής θεωρείται η καρβαμαζεπίνη στη γνωστή της δοσολογία (10-20tabl.200mg), και με υψηλότερη δόση το βράδυ και μετά η υδαντοΐνη. Ακόμη πρέπει να γίνει γνωστό στους γονείς ότι πρόκειται για καλοήγη επιληψία, η οποία σταματά από μόνη της μετά την εφηβεία. Τέλος, σε περιπτώσεις που οι κρίσεις εμφανίζονται μία φορά το χρόνο ή ακόμη αργότερα, δεν υπάρχει ένδειξη θεραπείας. Εδώ πρέπει να αναφερθεί ότι το ΗΕΓ δεν αποτελεί κριτήριο θεραπείας.

Καλοήγησ επιληψία με ινιακή εστία

Ανακοινώθηκε για πρώτη φορά από του Gibbs το 1952, αλλά η συστηματική περιγραφή της έγινε από τον Gastaut το 1982.

Πρόκειται για μια γενετικά προκαθορισμένη επιληψία, χωρίς να είναι γνωστός ο τρόπος μεταβίβασης. Είναι λιγότερο συχνή απ' ό τι η επιληψία με κεντρο-κροταφική εστία και προσβάλλει εξίσου αγόρια και κορίτσια. Σε 36% στο οικογενειακό ιστορικό αναφέρονται πυρετικοί σπασμοί ή επιληψίες και σε 17% ημικρανίες.

Οι κρίσεις εμφανίζονται μετά τον 1ο ως τον 11ο χρόνο της ζωής και σταματούν συνήθως στην εφηβεία. Σπάνια συνεχίζονται μέχρι την ενηλικίωση ή μεταπίπτουν σε επιληψία. Οι κρίσεις χαρακτηρίζονται από οπτικές διαταραχές όπως παροδική αμαύρωση ή αμβλυωπία (65% περίπου), φωταψίες, σχηματοποιημένες ψευδαισθήσεις που συνοδεύονται από ημιμοριακές κρίσεις (44%), ψυχοκινητικές κρίσεις (19%) και Grand mal (8%). Μετακριτικά συχνά παρατηρείται κεφαλαλγία με ναυτία και εμέτους.

Στο ΗΕΓ εμφανίζονται υψηλού δυναμικού (100-300μV) συμπλέγματα αιχμής-κύματος (2-3κ/sec) στην ινιακή ή στη βρεγματική περιοχή ετερόπλευρα ή αμφοτερόπλευρα.

Τα διαλείποντα φωτεινά ερεθίσματα και ο ύπνος δεν ενεργοποιούν τα ευρήματα.

Στη διαφορική διάγνωση πρέπει να σκεφτούμε τις εστιακές κρίσεις, κυρίως όταν στο ΗΕΓ απουσιάζουν οι τυπικές αλλοιώσεις και δεν αναφέρονται οπτικά συμπτώματα.

Στις περιπτώσεις που υπάρχουν οπτικές διαταραχές και ακολουθεί κεφαλαλγία πρέπει να σκεφτούμε την ημικρανία.

Η πρόγνωση είναι καλή και οι κρίσεις υποχωρούν ως την ηλικία των 19 χρόνων.

Θεραπευτικά χορηγείται καρβαμαζεπίνη ή υδαντοΐνη.

2. Ψυχοκινητική επιληψία

Συνώνυμα : Επιληψία κροταφικού λοβού, κροταφικές κρίσεις
Dämmerattacken.

Η μορφή αυτή της επιληψίας προσβάλλει όλες τις ηλικίες κυρίως την όψιμη παιδική ηλικία και τους ενήλικες. Σπάνια εμφανίζεται στα δύο πρώτα χρόνια της ζωής, ενώ η μεγαλύτερη συχνότητά της είναι μεταξύ 10ου και 20ού χρόνου.

Τα δύο φύλα προσβάλλονται εξίσου. Μαζί με το Grand mal είναι ο συχνότερος τύπος επιληπτικών κρίσεων.

Αιτιολογία: Τον κυριότερο λόγο στην παθογένεια των ψυχοκινητικών κρίσεων παίζουν οι οργανικές ή λειτουργικές βλάβες του κροταφικού λοβού και των γύρω περιοχών. Ο κροταφικός λοβός, σαν τμήμα της φυλογενετικά αρχαιότερης εγκεφαλικής περιοχής (ρινευκέφαλος, Limbic system), έχει πολύ χαμηλό επιληπτογόνο ουδό. Αυτό έχει αποδειχτεί τόσο πειραματικά όσο και κλινικά, με συνέπεια πρωτοπαθείς ή δευτεροπαθείς βλάβες της περιοχής αυτής να εκλύουν εύκολα επιληπτικές εκφορτίσεις.

Δόγω της ανατομικής του θέσης, σε σχέση με το κρανίο, της αιμάτωσής του και του υψηλού μεταβολικού του δείκτη, ο κροταφικός λοβός και μάλιστα η έσω επιφάνειά του, είναι πολύ ευάλωτη σε κακώσεις και σε μεταβολικές διαταραχές.

Σαν κύρια αιτία της ψυχοκινητικής επιληψίας αναφέρονται τραύματα κατά τον τοκετό και εγκεφαλική υποξία. Άλλα συχνά αίτια είναι οι αγγειακές ανωμαλίες, οι χωροκατακτητικές εξεργασίες και οι μηνιγγοεγκεφαλίτιδες. Πρέπει να σημειωθεί ότι στο 50% των περιπτώσεων ο αιτιολογικός παράγοντας παραμένει αδιευκρίνιστος.

Κλινική εικόνα. Η ιδιόζουσα μορφή εστιακής επιληψίας εμφανίζει ποικιλία συμπτωμάτων και κλινικών εκδηλώσεων. Η ψυχοκινητική κρίση διαρκεί συνήθως 1' - 2' συνολικά. Ο χρόνος αυτός όμως μπορεί να είναι μικρότερος (μερικά δευτερόλεπτα) ή μεγαλύτερος (ως 2 ώρες). Οι κρίσεις χαρακτηρίζονται από περιοδικότητα (μερικές φορές την εβδομάδα) Υποτροπές εμφανίζονται σε διάστημα

1-6 εβδομάδων από την αρχική κρίση.

Υπάρχουν ασθενείς οι οποίοι (σπάνια) εμφανίζουν καθημερινά κρίσεις.

Η τυπική εκδήλωση έχει τρία στάδια: την ονομαζόμενη αύρα, την κυρίως κρίση και τη μετακριτική φάση. Η ονομαζόμενη αύρα εκδηλώνεται με διάφορες μορφές. Οι νευροφυτικές αύρες αρχίζουν από το επιγάστριο ή την προκάρδια χώρα και εμφανίζουν ανοδική πορεία. Οι αισθητικές, εντοπίζονται στην περιστοματική περιοχή, προκαλούν γευστικές και οσφρητικές διαταραχές. Επίσης μπορεί να εμφανιστούν σαν οπτικά ή ακουστικά ερεθίσματα. Συχνός τύπος αύρας είναι αυτή που προκαλεί την καλούμενη "ονειρώδη κατάσταση" (Dreamt state). Πρόκειται για μιά έκπτωση της συνείδησης σ'ότι αφορά την εκτίμηση του περιβάλλοντος, ενώ υπάρχει αύξηση των εσωτερικών συναισθημάτων με διέγερση της φαντασίας και ο ασθενής πέφτει σε μία νεφελώδη κατάσταση, κάτι μεταξύ πραγματικότητας και ονείρου.

Η διάρκεια της αύρας ποικίλλει από μερικά δευτερόλεπτα ως λεπτά.

Μετά τα παραπάνω συμπτώματα ακολουθεί η καθαυτό κρίση, που σαν κύριο χαρακτηριστικό έχει τη θόλωση της συνείδησης και την εμφάνιση κινητικών και νευροφυτικών διαταραχών. Τα κινητικά φαινόμενα ποικίλλουν και παρουσιάζονται με στοματικούς, λεκτικούς και αντιθετικούς αυτοματισμούς.

Άλλες διαταραχές που εμφανίζονται από τα αισθητήρια όργανα είναι ελάττωση της όρασης και ακοής, ίλιγγοι και σπάνια γευστικές ή οσφρητικές διαταραχές.

Το τέλος της ψυχοκινητικής κρίσης δεν είναι κατά κανόνα απότομο, αλλά η επάνοδος της συνείδησης γίνεται αργά και βαθμιαία, έτσι ώστε και αυτά που τυχόν παρακολούθησαν το σπασμό σ'όλες τις εξελικτικές του φάσεις δυσκολεύονται να προσδιορίσουν τη λήξη του. Στη φάση αυτή του αναπροσανατολισμού (μετακριτικό στάδιο), τα παιδιά φαίνονται έκπληκτα, σαστισμένα αμήχανα. Οι αντιδράσεις τους είναι ελαττωμένες, η ομιλία παραγμένη και οι απαντήσεις ασαφείς, ενώ είναι εμφανής η παραμονή της αμνησίας.

Κατά τη διάρκεια της κινητικής φάσης δυνατό να εμφανιστεί συμμετρική ή ασύμμετρη αύξηση του τόνου (τονικές ψυχοκινητικές κρίσεις).

Η συχνή επανάληψη των ψυχοκινητικών κρίσεων και η παραμονή του ασθενή σε θόλωση και μειωμένη ικανότητα αντίδρασης στο ελεύθερο μεσοδιάστημα ονομάζεται Status psychomotoricus.

ΗΕΓ. Το ΗΕΓφημα δείχνει εστιακές αλλοιώσεις ή δυσρυθμίες στον κροταφικό λοβό ή άλλού, στην κρίση εστιακές και ή γενικευμένες εκφορτίσεις ποικίλης μορφολογίας.

Διαφορική διάγνωση : Σε καμιά άλλη επιληπτική μορφή δεν δημιουργούνται τέτοια διαφοροδιαγνωστικά προβλήματα όπως στις ψυχογενείς κρίσεις.

Διαφορική διάγνωση πρέπει να γίνει απ'όλες τις απλές εστιακές κρίσεις. Ακόμη από την τυπική αφαίρεση και την σύνθετη αφαίρεση. Διαφορική διάγνωση πρέπει να γίνει επίσης από τις ψυχογενείς (υστερικές) κρίσεις και το νυχτερινό φόβο.

Πορεία και πρόγνωση : Ψυχοκινητικές κρίσεις μπορούν να εμφανιστούν στην πορεία διάφορων παιδικών επιληψιών και σ'όλες τις ηλικίες, ακόμα και στη βρεφική και μικρή παιδική ηλικία. Σε 30% περίπου όλων των επιληψιών ανέρχονται οι ψυχοκινητικές κρίσεις είτε αμιγείς είτε σε συνδυασμό με άλλες επιληψίες. Η πρόγνωση της ψυχοκινητικής επιληψίας δεν είναι ευνοϊκή τις περισσότερες φορές.

Αυτό οφείλεται στη δυσκολία ελέγχου των κρίσεων (υποτροπές) και στην ανθεκτικότητά τους στη θεραπεία. Η πρόγνωση εξαρτάται ακόμα και από την υποκείμενη αρρώστια.

Σ'ότι αφορά την μακροχρόνια πρόγνωση αρρώστων που έπασχαν απο ψυχοκινητική επιληψία στην παιδική ηλικία, βρέθηκε ότι το 33% ήταν χωρίς σπασμούς, και κοινωνικά αποκαταστημένο, το 32% κοινωνικά ανεξάρτητα, αλλά όχι τελείως ελεύθερο σπασμών, το 30% εξαρτώνταν από τους γονείς ή βρίσκονταν σε ιδρύματα και το 5% των αρρώστων πέθαναν πριν από τον 15ο χρόνο της ζωής. Πρόκειται για αρρώστους με οργανικές βλάβες και σαν δυσμενές

προγνωστικό στοιχείο αποδείχτηκε η έναρξη των σπασμών πριν από τον 3ο χρόνο της ζωής.

Θεραπεία : Πριν από την έναρξη της θεραπείας απαιτείται αιτιολογική διευκρίνιση και κατάταξη. Βασικά πρέπει να αποκλείσουμε έναν όγκο του εγκεφάλου, όπου θα μας βοηθήσει το προηγούμενο ελεύθερο ιστορικό, η κλινική νευρολογική εξέταση, οι σαφείς εστιακές αλλοιώσεις στο ΗΕΓ και η αξονική τομογραφία του εγκεφάλου.

Φάρμακο πρώτης εκλογής θεωρείται η καρβαμαζεπίνη (Tegretol) και ακολουθούν η υδαντοΐνη (Epanutin), η πριμιδόνη (Mysoline) και η φαινοβαρβιτάλη (Gardenal). Φάρμακα δεύτερης εκλογής είναι: η κλοναζεπάμη (Rivotril) και η σουλετάμη (Ospolot). Ο συνδυασμός δύο φαρμάκων κρίνεται απαραίτητος, όταν δεν επιτευχθεί θεραπευτικό αποτέλεσμα μ'ένα μόνο σκεύασμα.

Τα επίπεδα των φαρμάκων στο πλάσμα πρέπει να ελέγχονται τακτικά και να λαμβάνονται υπόψη οι αλληλεπιδράσεις τους.

Σε περιπτώσεις με σαφή μονόπλευρη εστία, όπου η συχνότερη των κρίσεων είναι υψηλή κι'άν η θεραπεία ήταν ανεπιτυχής, τότε πρέπει να σκεφτεί κανείς τη δυνατότητα νευροχειρουργικής επέμβασης.

3. Γενικευμένες κρίσεις εστιακής προέλευσης.

Στη μικρή παιδική ηλικία είναι ανεπαρκής η ικανότητα του εγκεφάλου να περιορίσει μία εστιακή εκφόρτιση στον τόπο έκλυσής της. Έτσι η νευρωνική εκφόρτιση επεκτείνεται στο σύστοιχο ημισφαίριο και ενδεχόμενα σ'ολόκληρο το φλοιό, περνώντας το μεσολόβιο.

Στα παιδιά πολλές φορές οι εστιακές ή πολυεστιακές επιληψίες εκδηλώνονται με γενικευμένους σπασμούς και εμφανίζονται κατά τη διάρκεια της ημέρας ή και της νύχτας. Στη σχολική ηλικία εμφανίζονται συνήθως στη φάση του ύπνου. Στις περισσότερες φορές υπάρχει ιστορικό επιβαρυσμένο με νευρολογικά συμπτώματα και ΗΕΓθικά ευρήματα.

Σαν αίτια αναφέρονται περιγεννητικές βλάβες του εγκεφάλου, λοιμώξεις του Κ.Ν.Σ και υπολειμματικές βλάβες μετά από κρανιοεγκεφαλική κάκωση.

Κύριο χαρακτηριστικό Grand mal εστιακής προέλευσης είναι η έναρξη της κρίσης με αισθητηριακή ή αισθητική αύρα, ακολουθούν εστιακές κινητικές κρίσεις τύπου Jackson, άλλοτε πάλι στροφικές ή ψυχαγωγικές κρίσεις, λίγο πριν την γενίκευση. Στη διάρκεια της γενικευμένης κρίσης, όπου υπάρχει και απώλεια της συνείδησης, παρατηρούνται ετερόπλευρα κινητικά φαινόμενα, ενώ τα άλλα συμπτώματα είναι ίδια μ'αυτά των πρωτοπαθών γενικευμένων τονικοκλονικών σπασμών. Οι κρίσεις που εμφανίζονται τη νύχτα, πολλές φορές διαφεύγουν της προσοχής.

Στο ΗΕΓ εμφανίζονται τυπικές εστιακές αλλοιώσεις και μερικές φορές γενικευμένα άτυπα αμφοτερόπλευρα δυναμικά αιχμησ-κύματος σαν στοιχεία ιδιοσυστασιακής προδιάθεσης. Το ΗΕΓ που γίνεται με στέρση ύπνου πολλές φορές ενεργοποιεί τα παραπάνω ευρήματα.

Η πρόγνωση δεν είναι καλή, ειδικά στις περιπτώσεις που υπάρχουν εστιακά στοιχεία στο ΗΕΓ και επιβάρυνση στο ιστορικό. Καλή είναι η πρόγνωση στις περιπτώσεις εκείνες που δεν υπάρχει νευρολογική σημειολογία και η θεραπεία γίνεται έγκαιρα και δραστηκά. Στις περιπτώσεις που εμφανίζονται ψυχοκινητικές κρίσεις η πρόγνωση είναι δυσμενής.

Θεραπευτικά ισχύουν τα ίδια μέτρα που αναφέρθηκαν και στις άλλες εστιακές κρίσεις.

Τονικοί σπασμοί εστιακής προέλευσης

Πρόκειται για μια παραλλαγή του Grand mal, στην οποία απουσιάζει ή είναι ελάχιστα φανερό η κλονική φάση.

Κύρια χαρακτηριστικά είναι η αιφνίδια έναρξη, συχνά μ'ένα μυοκλονικό τίναγμα, η τονική έκταση του κορμού, ελαφρά κάμψη της κεφαλής, των χεριών και των ποδιών.

Τά μάτια είναι μισάνοιχτα και προσηλωμένα. Η κρίση διαρκεί 5-20''.

Οι τονικές κρίσεις, πολλές φορές εμφανίζονται στον ελαφρό ύπνο, ο οποίος δρά εκλυτικά, έχουν διάρκεια λίγων λεπτών και επαναλαμβάνονται.

Το ΗΕΓ στη διάρκεια της κρίσης δείχνει γενικευμένα αιχμηρά κύματα, ασυμμετρίες, εστιακές αλλοιώσεις. Το ΗΕΓ του μεσοδιαστήματος δείχνει, ανάλογα με τη μορφή της επιληψίας, ποικίλη εστιακή και πολυεστιακή γενικευμένη δραστηριότητα.

Η διαφορική διάγνωση πρέπει να γίνεται από τους γενικευμένους τονικοκλονικούς σπασμούς, στους οποίους υπερτερεί η τονική φάση κι' έχουν διάρκεια μεγαλύτερη από ένα λεπτό. Ακόμη, από μη επιληπτικής αιτιολογίας κρίσεις, π.χ. χαρά, φόβο κ.ά.

Η πρόγνωση βασικά εξαρτάται από τη μορφή της επιληψίας στην οποία εκδηλώθηκαν οι τονικές κρίσεις. Ανάλογη είναι και η θεραπεία.

III. Αταξινόμητοι σπασμοί

Εκτός απ' όλες τις παραπάνω μορφές σπασμών που αναφέρθηκαν με λεπτομέρεια συναντά κανείς και επιληψίες που ούτε κλινικά ούτε ηλεκτρο-εγκεφαλογραφικά μπορούν να ταξινομηθούν. Αίτια γι' αυτές τις περιπτώσεις είναι σφάλματα στην εκτίμηση της κλινικής εικόνας, ανεπάρκεια στη διασάφηση των επιληπτικών κρίσεων και θεραπεία που τυχόν προηγήθηκε με συνέπεια αλλοίωση της εικόνας. Για τη θεραπεία τέτοιων περιπτώσεων δεν υπάρχουν συγκεκριμένοι κανόνες και κανείς στηρίζεται αρχικά στη συμπτωματολογία που προέχει. Βέβαια η θεραπευτική επιτυχία δεν ξεπερνά το 30-40% και πρέπει να γίνεται, εφόσον είναι δυνατόν, μόνο μ' ένα φάρμακο.

Άλλες μορφές επιληψίας

Ανταναικλαστική επιληψία (Reflex epilepsst).

Μιλάμε για ανταναικλαστικούς σπασμούς, όταν αυτοί έχουν σαν εκλυτική αιτία εξωκρανιακά, αισθητηριακά ή αισθητικά ερεθίσματα.

Πρόκειται για μικρής διάρκειας σπασμούς, σπάνιας μεγάλης, που εισάγονται με αφαιρέσεις, μυοκλονίες και εστιακούς ή ψυχοκινητικούς σπασμούς.

Πρακτική σημασία-λόγω συχνότητας - έχουν οι σπασμοί που προκαλούνται από:

α) φωτεινά ερεθίσματα (π.χ. τηλεόραση), β) ηχητικά ερεθίσματα (μουσική) και γ) εναλλαγή γραμμάτων-συλλαβών (διάβασμα).

Η τηλεόραση και άλλα οπτικά ερεθίσματα μπορούν να προκαλέσουν κρίσεις αφαίρεσης, μυοκλονίες ή κρίσεις Grand mal, όταν οι παθήσεις αυτές προϋπάρχουν (φωτογενής επιληψία).

Πολλοί ασθενείς προκαλούν μόνοι τους τις κρίσεις δημιουργώντας άθελα ή θελημένα διακοπτόμενα φωτεινά ερεθίσματα π.χ. παίζοντας τα δάχτυλά τους μπροστά στα μάτια ενώ κοιτάζουν τον ήλιο ή μία άλλη φωτεινή πηγή που αναβοσβήνει. Ο τύπος αυτός της αντανακλαστικής επιληψίας οφείλεται σε κληρονομικά αίτια. Υπολογίζεται ότι σε 8% υγιών παιδιών υπάρχει φωτοευαισθησία σαν παραλλαγή του φυσιολογικού, ενώ το ποσοστό φωτοευαισθησίας, σε επιληπτικά παιδιά φθάνει στο 2% περίπου. Προσβάλλονται κυρίως παιδιά της προεφηβικής και εφηβικής ηλικίας και τα εκλυτικά αίτια είναι κυρίως φωτεινά ερεθίσματα (π.χ. ασπρόμαυρη τηλεόραση, ηλεκτρονικά παιχνίδια κλπ.).

Ηχητικά ερεθίσματα από εναλλαγή ήχων και ορισμένα μουσικά κομμάτια εκλύουν επίσης σπασμούς (μουσικογενής επιληψία). Οι κρίσεις είναι συνήθως ψυχοκινητικού τύπου ή Grand mal.

Τέλος, σπασμοί προκαλούνται και από συνεχή εναλλαγή γραμμάτων και συλλαβών π.χ. διάβασμα, ακόμη και μετά από ξαφνικό τράνταγμα.

Η θεραπεία συνίσταται βασικά στην αποφυγή όλων αυτών των ερεθισμάτων που προκαλούν τις κρίσεις.

Σαν φάρμακο πρώτης εκλογής στην κατηγορία αυτή θεωρείται το διπρουλοξειϊκό νάτριο (Depakine), και ακολουθεί η κλοναζεπάμη (Rivotril) και η πριμιδόνη (Nhsoline). Ορισμένες φορές στη θεραπεία βοηθάει και το εναλλασσόμενο κλείσιμο του ενός ματιού. Ακόμη πρέπει να αποφεύγεται η στέρηση ύπνου.

Λανθάνουσα επιληψία

Σε περιπτώσεις που στο ΗΕΓ ανευρίσκονται επιληπτικά δυναμικά χωρίς κλινική εκδήλωση σπασμών μιλάμε για λανθάνουσα επιληψία. Υπολογίζεται ότι στο 5% περίπου του πληθυσμού υπάρχουν ΗΕΓ/φικές αλλοιώσεις χωρίς τα άτομα αυτά να έχουν εμφανίσει σπασμούς. Η πιθανότητα να βρεθούν στο ΗΕΓ τέτοιες αλλοιώσεις ύστερα από οξείες προσβολές του ΚΝΣ δεν είναι καθόλου σπάνια. Αντίθετα, έκπληξη αποτελεί, όταν βρεθούν τυχαία χωρίς να προηγήθηκε συμμετοχή του ΚΝΣ. Συχνά συναντάμε τέτοια ευρήματα σε παιδιά που έρχονται στο γιατρό με κεφαλαλγία, κοιλιακά άλγη, εμέτους, διαταραχές συμπεριφοράς και ενούρηση. Θα ήταν όμως σφάλμα τα παραπάνω συμπτώματα να αποδοθούν αβασάνιστα στις ΗΕΓ/φικές ή ακόμη να χαρακτηριστούν σαν επιληπτικά ισοδύναμα.

Σαν κανόνας ισχύει ότι τέτοιες λανθάνουσες επιληψίες δεν αποτελούν ένδειξη θεραπείας και ο στόχος δεν είναι να θεραπεύσουμε το ΗΕΓ. Εξαίρεση αποτελούν καταστάσεις με άτυπη κλινική σημειολογία και ΗΕΓ/φικές αλλοιώσεις, όπως ακόμη εκείνες οι περιπτώσεις που στο ΗΕΓ εμφανίζουν σταθερά εστιακά ή πολυεστιακά στοιχεία. Εδώ μπορεί για μικρό χρονικό διάστημα να χορηγηθεί θεραπεία.

Κ α λ υ μ έ ν η ε π ι λ η ψ ί α .

Εδώ κατατάσσονται περιπτώσεις με σημειολογία που εμφανίζεται πάντοτε περιοδικά ή με παροξυσμούς που δεν ταξινομούνται και μοιάζουν με επιληπτικά ισοδύναμα και έχουν παθολογικό ΗΕΓ. Τέτοιες καταστάσεις είναι π.χ. τα κοιλιακά άλγη, οι περιοδικοί έμετοι, ενούρηση, νυχτερινός φόβος κλπ. Τα παραπάνω στοιχεία πρέπει να εκτιμηθούν προσεκτικά και κυρίως δεν πρέπει να βγούν βιαστικά συμπεράσματα. Ακόμη πρέπει να γνωρίζει κανείς ότι δεν αποτελεί ένδειξη θεραπείας κάποιο παθολογικό ΗΕΓ. Βέβαια στις περιπτώσεις που αποκαλυφθεί κάποια μορφή επιληψίας θα δοθεί, έστω και δοκιμαστικά, θεραπεία.

Ο λ ι γ ο ε π ι λ η ψ ί ε ς

Στην κατηγορία αυτή ανήκουν επιληψίες που εκδηλώνονται σε πολύ αραιά διαστήματα ή σε μία ορισμένη χρονική περίοδο και αποκαθίστανται χωρίς ιδιαίτερη θεραπεία.

Κάτω απ' αυτή την εικόνα μπορεί να εμφανιστούν όλοι οι τύποι σπασμών κυρίως όμως Grand mal κρίσεις. Οι βραχυχρόνιες κρίσεις διαφεύγουν πολλές φορές την προσοχή ή δεν αναφέρονται από το περιβάλλον του ασθενή.

Στους μικρής διάρκειας σπασμούς συνήθως δεν είναι απαραίτητη η θεραπευτική αγωγή. Σε κρίσεις Grand mal η θεραπεία εξαρτάται από τη συχνότητα εμφάνισης. Πάνω από 2 κρίσεις το χρόνο απαιτούν θεραπεία. Ακόμη θεραπεία επιβάλλεται σε καταστάσεις που υπάρχουν στοιχεία αρχόμενης χρόνιας επιληψίας.

Μ ε τ α τ ρ α υ μ α τ ι κ ή ε π ι λ η ψ ί α

Μετατραυματικοί λέγονται οι σπασμοί που εμφανίζονται μετά από ανοιχτά ή κλειστά τραύματα του κρανίου. Διακρίνεται η πρώιμη μορφή (ευκαιριακοί σπασμοί), όταν οι σπασμοί εμφανίζονται στις αμέσως επόμενες του τραυματισμού ώρες ή ημέρες και η όψιμη μορφή (μετατραυματική επιληψία) όπου οι σπασμοί εκδηλώνονται τις επόμενες εβδομάδες ή μήνες.

Η κλινική εικόνα των πρώιμων επιληπτικών κρίσεων μετά από τραύμα εκδηλώνεται στα 2/3 των αρρώστων εστιακά και στο 1/3 είναι γενικευμένη τονικοκλονική. Η συχνότητα εμφάνισης εξαρτάται από την ηλικία και το είδος του τραύματος, ενώ παιδιά μικρότερα των 5 χρόνων προσβάλλονται συχνότερα απ' ό,τι μεγαλύτερα. Ακόμη στο 60% των περιπτώσεων οι σπασμοί εμφανίζονται τις πρώτες 24 ώρες μετά την κρανιοεγκεφαλική κάκωση.

Η κλινική εικόνα της μετατραυματικής επιληψίας έχει συνήθως εστιακό χαρακτήρα και εμφανίζεται στις περισσότερες περιπτώσεις μέσα στα δύο πρώτα χρόνια μετά το τραύμα. Σ' ένα μικρό ποσοστό μπορεί να εκδηλωθεί και αργότερα. Στη διάγνωση μιιά μετατραυματικής επιληψίας πρέπει να ληφθεί υπόψη ο βαθμός της κρανιοεγκεφαλικής κάκωσης και ο χρόνος που μεσολάβησε μέχρι την εμφάνιση

των σπασμών. Σπασμοί που εκδηλώνονται πολλά χρόνια μετά από απλή κάκωση ή εγκεφαλική διάσειση είναι άλλης αιτιολογίας.

Η οξεία και άμεση αντιμετώπιση των σπασμών είναι ίδια όπως σε καταστάσεις άλλης αιτιολογίας. Σ'ότι αφορά τη μακρόχρονη αντιεπιληπτική θεραπεία οι απόψεις είναι αντικρουόμενες .

Αν υπάρχουν παράγοντες κινδύνου όπως διαμπερή τραύματα, υποσκληρίδιο αιμάτωμα και πρώϊμοι σπασμοί, τότε έχουμε ένδειξη θεραπείας για 1-2 χρόνια. Φάρμακα εκλογής θεωρούνται η καρβαμαζεπίνη (10-20 mg/kg, Β.Σ) και η υδαντοΐνη (4-6 mg 1 kg, Β.Σ). Κατά τη διάρκεια της θεραπείας συνιστάται καλή κλινική και ΗΕΓ/φική παρακολούθηση.

Ακόμη πρέπει να ενημερωθεί ο άρρωστος με κάθε λεπτομέρεια γύρω από την πάθησή του, τις επιπλοκές και τους στόχους της θεραπείας.

Θ Ε Ρ Α Π Ε Ι Α Τ Η Σ Ε Π Ι Λ Η Ψ Ι Α Σ

Η έναρξη της επιληψίας σε 80% των περιπτώσεων ανάγεται στην παιδική ηλικία.

Ο παιδίατρος λοιπόν είναι αυτός που κατά κύριο λόγο επωμίζεται την ευθύνη της φαρμακευτικής αντιμετώπισης της αρρώστιας, της παρακολούθησης του επιληπτικού παιδιού, του καθορισμού χρόνου θεραπείας, της ηθικής συμπαράστασης και ψυχικής αποκατάστασης του επιληπτικού παιδιού στην κοινωνία.

Κύριος σκοπός της θεραπείας είναι η καταστολή των σπασμών ή τουλάχιστον η ελάττωση της συχνότητας των κρίσεων και η βελτίωση των παθολογικών ευρημάτων του ΗΕΓ. Το θεραπευτικό αποτέλεσμα με την ορθή χρήση των φαρμάκων είναι διάφορο και εξαρτάται από τη μορφή της επιληψίας. Με τη χρήση των νέων αντιεπιληπτικών φαρμάκων επιτυγχάνεται σήμερα καταστολή των σπασμών σε ποσοστό 50-70% των περιπτώσεων, ελάττωση της συχνότητας ή της έντασης των εκδηλώσεων σε 20%, ενώ 10% περίπου θεωρούνται ανθεκτικές στη θεραπεία μορφές επιληψίας.

Εξαιτίας της χρονιότητας της νόσου η θεραπεία της επιληψίας πρέπει να διαρκεί πολλά χρόνια και σε ορισμένες περιπτώσεις όλη τη ζωή. Έχει δυστυχώς παρατηρηθεί, ότι 10-15% των αρρώστων διακόπτουν τη θεραπεία ή δεν παίρνουν συστηματικά τα φάρμακα. Η αμέλεια αυτή οδηγεί συχνά σε οδυνηρά αποτελέσματα.

Γενικές θεραπευτικές αρχές

Η θεραπεία της επιληψίας είναι στην ουσία μια μακρόχρονη θεραπεία που ακόμη και στις ευνοϊκότερες περιπτώσεις διαρκεί 3-4 χρόνια. Ο μεγάλος αριθμός των αντιεπιληπτικών φαρμάκων που κυκλοφορούν σήμερα και τα επιτυχή αποτελέσματα από τη χρήση τους, έκανε αναγκαία τη λεπτομερή ενημέρωση τόσο των γιατρών όσο και του νοσηλευτικού προσωπικού, που αντιμετωπίζει περιπτώσεις επιληπτικών ασθενειών, των ιδίων των ασθενών και των ατόμων του περιβάλλοντός τους, πάνω στις ανεπιθύμητες ενέργειες και το σωστό τρόπο χορήγησης των αντιεπιληπτικών φαρμάκων. Υπάρχουν λοιπόν απαραβίαστοι όροι που διέπουν τη θεραπευτική αγωγή του επιληπτικού παιδιού και αυτοί είναι οι παρακάτω:

1. Όσο πιο νωρίς αρχίσει η αγωγή, τόσο πιο εντυπωσιακό είναι το αποτέλεσμα.

Συνιστάται ιδιαίτερα η έναρξη της θεραπείας με μικρές δόσεις (1/4 της κανονικής δόσης) και η σταδιακή αύξησή της κάθε 3-5 ημέρες κατά 1/4 μέχρι τελικής δόσης, που θα είναι ανεκτή για τον άρρωστο. Υψηλή αρχική δόση οδηγεί συχνά σε έντονες παρενέργειες. Η έναρξη να γίνεται πάντα μ' ένα φάρμακο. Δεύτερο προσθέεται μόνο όταν είναι ανάγκη.

2. Πρέπει να γίνεται αυστηρή επιλογή του κατάλληλου φαρμάκου και μάλιστα με τη μικρότερη τοξικότητα.

3. Κάθε μεταβολή στο θεραπευτικό σχήμα πρέπει να γίνεται με μεγάλη περίσκεψη και μόνο όταν υπάρχει απόλυτη ένδειξη.

4.- Η θεραπεία της επιληψίας είναι μακροχρόνια. Αποτελεί αντένδειξη η χορήγηση αντιεπιληπτικών φαρμάκων για μικρό χρονικό διάστημα ή η χορήγησή τους κατά δόσεις, γιατί μπορεί να οδηγήσουν σε Status epilepticus.

5. Κατά τη διάρκεια της μακρόχρονης θεραπείας πρέπει το επιληπτικό παιδί, όπως και κάθε χρόνιος άρρωστος, να παρακολουθείται συνεχώς, για να διαπιστωθεί το αποτέλεσμα της θεραπείας και οι πιθανές ανεπιθύμητες ενέργειες του φαρμάκου.
6. Ο ηλεκτροεγκεφαλογραφικός έλεγχος πρέπει να γίνεται συστηματικά, γιατί αποτελεί αναπόσπαστο μέρος της κλινικής παρακολούθησης. Το ΗΕΓ αποκαλύπτει συχνά τις υποτροπές πριν ακόμα εκδηλωθούν κλινικά οι σπασμοί.
7. Πρέπει να γίνεται τακτικός αιματολογικός έλεγχος, εξέταση των ούρων, προσδιορισμός των επιπέδων φαρμάκου κάθε 6-12 μήνες και έλεγχος της ηπατικής λειτουργίας για να εντοπιστούν τυχόν παρενέργειες του φαρμάκου.
8. Πρέπει να τονιστεί στους γονείς και στον άρρωστο, ότι πρέπει να ακολουθείται σχολαστικά το ημερήσιο θεραπευτικό σχήμα.
9. Αποτελεί βασικό σφάλμα η απότομη διακοπή της αγωγής, που συνήθως οδηγεί σε ανθεκτικό στη θεραπεία Status epilepticus.
10. Καλή ενημέρωση των γονιών και κυρίως στη μεγάλη διάρκεια της θεραπείας.

Ενημέρωση των γονέων πριν από την έναρξη της θεραπείας.

Κατά τη συζήτηση της αρρώστιας με τους γονείς του επιληπτικού παιδιού, πρέπει αρχικά να τους γίνει γνωστή η πιθανή αιτιολογία της αρρώστιας και η βασική αρχή ότι η θεραπεία πρέπει να γίνεται με μεγάλη σχολαστικότητα και για πολλά συνήθως χρόνια. Πρέπει να τους γίνει γνωστός ο όρος "επιληψία" από το γιατρό, γιατί είναι βέβαιο ότι θα τον ακούσουν απ'άλλο πρόσωπο, με αποτέλεσμα να κλονιστεί η εμπιστοσύνη τους προς αυτόν. Πρέπει να τονιστεί επίσης, ότι η θεραπεία της επιληψίας σήμερα έχει σημειώσει τεράστια πρόοδο και ότι η ανακάλυψη νέων αντιεπιληπτικών φαρμάκων ανοίγει νέους ορίζοντες στη θεραπεία της νόσου. Οι γονείς πρέπει να εξοικειωθούν με την ιδέα της μακρόχρονης

θεραπείας και τις πιθανότητες εμφάνισης ανεπιθύμητων ενεργειών των φαρμάκων στο παιδί.

Ένα ερώτημα που απασχολεί συχνά τους γονείς είναι η κληρονομικότητα της αρρώστιας, κυρίως όταν υπάρχει επιληπτικό άτομο στην οικογένεια. Στην περίπτωση αυτή πρέπει να πεισθούν ότι η επιληψία σε καμιά περίπτωση δεν είναι κληρονομική με τη στενή έννοια του όρου, αλλά παρατηρείται μόνο οικογενής προδιάθεση.

Στόχος της θεραπείας

Βασικός σκοπός της θεραπευτικής αγωγής είναι ο πλήρης έλεγχος των κρίσεων και όχι μόνο η ελάττωση της συχνότητάς τους. Ακόμα και η αποφυγή ανεπιθύμητων ενεργειών, η κοινωνική αποκατάσταση και η πρόλυση ψυχικών διαταραχών. Οι στόχοι αυτοί έχουν επιτευχθεί, όταν ο άρρωστος είναι σε θέση να ζει φυσιολογικά όπως τ'άλλα άτομα. Είναι γεγονός αναμφισβήτητο ότι ο τελικός στόχος της αγωγής εξαρτάται από τη μορφή της επιληψίας, από την αρμονική συνεργασία του ασθενή, των γονιών, του γιατρού, τη φροντίδα του νοσηλευτικού προσωπικού και τη βοήθεια που προσφέρουν στο παιδί η οικογένεια, οι φίλοι, οι δάσκαλοι και γενικά όλο το κοινωνικό περιβάλλον.

Έλεγχος της δραστηριότητας και των ανεπιθύμητων ενεργειών των φαρμάκων σε μακροχρόνια θεραπεία

Εκτός από τις μορφές της επιληψίας που η διάγνωση είναι σαφής (π.χ. στην πρωτοπαθή γενικευμένη τονικοκλονική μορφή), η θεραπεία πρέπει να ρυθμίζεται με βάση την κλινική συμπτωματολογία, ώστε κάτω από συνεχή ιατρική παρακολούθηση να βρεθεί η ιδανική ποσοτική και ποιοτική δόση του φαρμάκου. Αναπόσπαστο μέρος της ρύθμισης της δόσης και της παρακολούθησης του θεραπευτικού αποτελέσματος, αποτελεί η μέτρηση του επιπέδου του φαρμάκου στο αίμα (πίνακας 7). Αυτό πηγάζει από το γεγονός ότι η απορρόφηση ο μεταβολισμός και η κατανομή των αντιεπιληπτικών φαρμάκων, διαφέρουν από άτομο σε άτομο. Τα θεραπευτικά επίπεδα στο αίμα της

φαινοβαρβιτάλης, της πριμιδόνης, της διφαινολυδαντοΐνης και της καρβαμαζεπίνης καθορίζονται μόνο με συνεχή βιοχημικό έλεγχο. Η λήψη του αίματος για να διαπιστωθεί το επίπεδο του φαρμάκου, πρέπει να γίνεται σε χρόνο ισορροπίας μεταξύ λήψης και αποβολής του φαρμάκου. Ο χρόνος αυτός διαφέρει σε κάθε φάρμακο και εξαρτάται από την ημιπερίοδο ζωής, δηλαδή το χρόνο που χρειάζεται για να ελαττωθεί το ποσό του φαρμάκου στο αίμα στο μισό από τότε που διακόπηκε η χορήγησή του. Ο χρόνος αυτός είναι για τη φαινοβαρβιτάλη 1-3 ημέρες, την πριμιδόνη 1 ημέρα, την διφαινολυδαντοΐνη 1-2 ημέρες, την καρβαμαζεπίνη 8-20 ώρες και το διπροπυλοξεικό νάτριο 8-12 ώρες. Πρέπει ακόμα να τονιστεί ότι η λήψη του αίματος πρέπει να γίνεται πριν από την χορήγηση της επόμενης δόσης, καλύτερα το πρωί που το παιδί είναι νηστικό (πίνακας 7).

Πίνακας 7. Έλεγχος κατά τη διάρκεια της αντιεπιληπτικής
θεραπείας.

- α) Πρίν από την έναρξη της θεραπείας:
Γενική αίματος, τρανσαμινάσεις, αλκαλική φωσφατάση και ζάχαρο αίματος.
- β) Μετά από τα παραπάνω, έναρξη της θεραπείας με σταδιακά αυξανόμενη δόση κάθε 3-4 ημέρες μέχρι την τελική δόση.
- γ) 12-15 ημέρες μετά από την τελική δόση έλεγχος των επιπέδων των αντιεπιληπτικών φαρμάκων στον ορό του αίματος. Το δείγμα λαμβάνεται το πρωί πριν από την λήψη του φαρμάκου και επανέλεγχος γίνεται μετά 4-6 εβδομάδες εφόσον χρειάζεται.
- δ) Κάθε 6-12 μήνες έλεγχος των επιπέδων των αντιεπιληπτικών φαρμάκων στον ορό του αίματος. Η αιμοληψία γίνεται το πρωί πριν από την λήψη του φαρμάκου. Ταυτόχρονα γίνεται ο παρακάτω έλεγχος: Γενική αίματος, ζάχαρο, αιμοπετάλια, γ-GT, τρανσαμινάσεις, αλκαλική φωσφατάση, γενική ούρων. Κάθε δύο χρόνια έλεγχος της θυροξίνης και της TSH, καθώς και ακτινογραφία καρπού.

Η μέτρηση του επιπέδου του φαρμάκου στο αίμα έχει στόχο:

1. τη ρύθμιση της κανονικής δόσης,
2. την αποτροπή ή έγκαιρη διαπίστωση των ανεπιθύμητων ενεργειών,
3. την αποτροπή υπέρβασης της δόσης,
4. τον έλεγχο της δραστηριότητας των φαρμάκων όταν αυτά χορηγούνται σε συνδυασμό,
5. την ανθεκτικότητα της θεραπείας και αποκάλυψη μη κανονικής λήψης των φαρμάκων, και
6. τον έλεγχο κάθε αλλαγής του θεραπευτικού σχήματος στην ηλικία ανάπτυξης, εγκυμοσύνη, σε αλληλεπιδράσεις με άλλα φάρμακα κ.ά.

Κατά τη θεραπεία της επιληψίας πρέπει να έχουμε υπόψη: Τίς αλλεργικές αντιδράσεις που εκδηλώνονται συνήθως τις πρώτες τρεις εβδομάδες από την έναρξη της θεραπείας. Συνήθη ευρήματα αποτελούντο εξάνθημα, ο πυρετός, η διόγκωση των τραχηλικών λεμφαδένων, η ηπατοσπληνομεγαλία και η ηωσινοφιλία. Σπάνια παρατηρείται το σύνδρομο Stecens-Johnson. Κάθε αλλεργική αντίδραση αποτελεί ένδειξη διακοπής ή αλλαγής του φαρμάκου. Ένα στις 10-20 χιλιάδες παιδιών που καταλήγουν από τοξική βλάβη του ήπατος, εμφανίζουν την εικόνα του συνδρόμου Rete. Τα πρόδρομα συμπτώματα του συνδρόμου Rete, που εμφανίζονται τους πρώτους 6 μήνες μετά την έναρξη της θεραπείας είναι: κόπωση, απάθεια, ανορεξία, ναυτία, έμετοι και ίκτερος. Ηπατοτοξικότητα αναφέρεται τελευταία και σε χορήγηση βαλπροϊκού νατρίου.

Νευροτοξικά φαινόμενα εμφανίζονται σχεδόν πάντοτε, όταν χορηγηθούν τοξικές δόσεις. Τα συμπτώματα αυτά είναι: εύκολη κόπωση, αταξία, νυσταγμός, ζάλη, έμετοι κ.ά.

Ψυχικές διαταραχές εμφανίζονται συχνά σε ασθενείς που παίρνουν αντιεπιληπτικά φάρμακα και αποδίδονται λανθασμένα στη βασική αρρώστια. Οι πιο συνηθισμένες εκδηλώσεις είναι η ελάττωση της αντίδρασης του παιδιού, η απάθεια, οι διαταραχές της μνήμης, η αδυναμία συγκέντρωσης και τα ψυχωσικά επεισόδια. Όταν

υπάρχει έστω και υπόνοια εμφάνισης διαταραχών από την ψυχική σφαίρα του παιδιού, επιβάλλεται η μέτρηση του επιπέδου του φαρμάκου στο αίμα και άν χρειάζεται ελάττωση της δόσης.

Αιματολογικές διαταραχές. Η εμφάνιση αναιμίας σε άτομα που παίρνουν αντιεπιληπτική αγωγή, αντιμετωπίζεται με φυλλικό οξύ 25-500 mg/H. Όταν τα λευκά αιμοσφαίρια πέσουν κάτω από 3.000 κ.κ.χ (ή 1500 τα πολυμορφοπύρηνα), συνιστάται έλεγχος του επιπέδου του φαρμάκου στο αίμα.

Νεφροτοξικά φαινόμενα εκδηλώνονται συνήθως με αιματουρία, λευκοματουρία και οιδήματα, κυρίως όταν χορηγούνται οξαζολιδίνες.

Η εμφάνιση των κλινικών αυτών σημείων αποτελεί ένδειξη διακοπής του φαρμάκου.

Τερατογόνος δράση παρατηρήθηκε σεπαράγωγα της υδαντοΐνης, στο βαλπροϊκό και την πριμιδόνη. Πρέπει να τονιστεί ότι η δόση των αντιεπιληπτικών φαρμάκων στην περίοδο αυτή είναι ανάγκη να διατηρείται στα κατώτερα θεραπευτικά επίπεδα, με συνεχείς μετρήσεις του επιπέδου του φαρμάκου στο αίμα.

Προληπτικοί εμβολιασμοί

Είναι γνωστό ότι ορισμένα εμβόλια προκαλούν εγκεφαλίτιδα ή εγκεφαλοπάθεια που συνοδεύεται από εστιακές ή γενικευμένους σπασμούς. Σε επιληπτικά επομένως παιδιά πρέπει να αποφεύγονται εμβολιασμοί με εμβόλια που είναι δυνατό να προκαλέσουν βλάβη του Κ.Ν.Σ. Επιπλοκές του εμβολιασμού από το Κ.Ν.Σ θεωρούνται η εκδήλωση λανθάνουσας επιληψίας, η υποτροπή των σπασμών και η επιδείνωση της πορείας της επιληψίας. Ο αντικοικκυτικός εμβολιασμός και ο εμβολιασμός κατά της ευλογίας αντενδείκνυται πλήρως σε επιληπτικά παιδιά. Οι υπόλοιποι εμβολιασμοί όπως BCG, αντιτετανικός, αντιπολιομυελιτικός, ανθιλαρικός, αντιτυφικός από το στόμα, αντιπαρωτιδικός, αντιδιφθεριτικός, αντιγριππικός, ηπατίτιδας Β κατά της ερυθράς, μπορούν να γίνουν χωρίς να επιδράσουν την αρρώστια. Ιδιαίτερα επιβάλλεται ο αντιτετανικός εμβολιασμός κυρίως σε παιδιά που τραυματίζονται κατά το πέσιμό τους. Σε παιδιά με θεραπεία ACTH ή κορτικοστεροειδή δεν πρέπει

να γίνονται εμβολιασμοί κατά της ιλαράς, παρωτίτιδας, ερυθράς, πολιομυελίτιδας και κίτρινου πυρετού. BCG εμβολιασμός δεν πρέπει να γίνεται σε νεογνά με σπασμούς. Τέλος, προβλήματα μπορούν να δημιουργηθούν σε παιδιά με φαρμακευτική αλλεργία που εμβολιάζονται κατά της διφθερίτιδας.

Γι' αυτό παιδιά που εμφάνισαν υπερπλασία των ούλων από υδαντοΐνη, δεν πρέπει να εμβολιάζονται κατά της διφθερίτιδας.

Εγχειρήσεις

Σε περιπτώσεις που το επιληπτικό παιδί υποβάλλεται σε εγχείρηση ή σε εξαγωγή δοντιού πρέπει να ληφθούν υπόψη τα παρακάτω σημεία:

- Ούτε η επιληψία, ούτε κάποιο παθολογικό ΗΕΓαποτελούν αντένδειξη τοπικής ή γενικής αναισθησίας.
- Ο χειρουργός πρέπει να είναι ενήμερος για την πάθηση του παιδιού.
- Να αποφεύγεται η χορήγηση υποξειδίου του αζώτου (N_2O , πρωτοξειδίο του αζώτου) σαν γενικό αναισθητικό, επειδή ελαττώνει το σπασμογόνο ουδό.
- Να μη διακόπτεται η χορήγηση των αντιεπιληπτικών φαρμάκων πριν και μετά την εγχείρηση.
- Άν στη μετεγχειρητική φάση εμφανίζει ο άρρωστος ανορεξία ή απώλεια βάρους, πρέπει να σκεφτούμε την περίπτωση φαρμακευτικής δηλητηρίασης. Σε τέτοιες καταστάσεις πρέπει να μετρούνται τα επίπεδα του φαρμάκου στο πλάσμα.
- Άν ο άρρωστος παίρνει αντιεπιληπτικά φάρμακα που προκαλούν διαταραχές στην πήξη του αίματος (διπροπυλοξεϊκό Να, Depakine), πρέπει έγκαιρα να ενημερωθεί ο χειρουργός και να γίνει προεγχειρητικά έλεγχος της πήξης.
- Σε ασθενείς με φωτοευαισθησία ο οδοντογιατρός πρέπει να αποφεύγει να ρίχνει τη δέσμη του φωτός στα μάτια, αλλά μόνο στην περιοχή που θα εργαστεί.
- Η χρήση της λιδοκαΐνης όχι μόνο δεν απαγορεύεται, αλλά έχει και αντισπασμωδικές ιδιότητες.

Κύηση και επιληψία

Η πορεία της επιληψίας κατά τη διάρκεια της εγκυμοσύνης καθώς και η επίδραση της επιληψίας και των αντιεπιληπτικών στην κύηση, το τοκετό και την ανάπτυξη του παιδιού συζητήθηκαν με λεπτομέρεια τα τελευταία χρόνια. Η πρόβλεψη για την πορεία της επιληψίας κατά ην διάρκεια της κύησης είναι αδύνατη. Η αλλαγή των ορμονικών επιδράσεων στην κύοφορούσα, μπορεί να αυξήσει τον αριθμό των κρίσεων (~25%) ή να τον ελαττώσει (περίπου 25%) ή να μην έχει καμιά επίδραση.

Αποφασιστικό ρόλο για μια καλή πορεία της κύησης με λιγότερους κινδύνους, παίζει η κανονική λήψη των αντιεπιληπτικών φαρμάκων, ο έλεγχός τους και η ψυχική ισορροπία.

Τα αντιεπιληπτικά φάρμακα διέρχονται ήδη στην αρχική φάση της κύησης του πλακούντα και βρίσκονται στο εμβρυϊκό αίμα στα ίδια επίπεδα μ'αυτά της μητέρας.

Γενικά η κύηση και ο τοκετός γυναικών με επιληψία δε διαφέρει από τις γυναίκες χωρίς επιληψία. Παρόλα αυτά παρατηρούνται σ' επιληπτικές γυναίκες συχνότερες αποβολές και χειρουργικοί τοκετοί, χωρίς να υπάρχουν εμφανή αίτια.

Η περιγεννητική θνησιμότητα παιδιών από μητέρες με επιληψία είναι δύο φορές υψηλότερη απ'ότι σε μη επιληπτικές μητέρες.

Νεογνά μητέρων που παίρνουν φαινοβαρβιτάλη, πριμιδόνη ή υδαντοΐνη παρουσιάζουν συχνά τις πρώτες ημέρες μετά τη γέννηση απάθεια, μυϊκή υποτονία, αδυναμία σίτισης, υπνηλία. Πιο έντονα συμπτώματα αποστήρησης με τρόμο, ανησυχία, ευερεθιστότητα, που διαρκούν εβδομάδες μέχρι και μήνες, παρατηρούνται σε νεογνά που διακόπηκε ο θηλασμός. Γιαυτό συνιστάται σε μητέρες με αντιεπιληπτική θεραπεία να μη διακόπτουν το θηλασμό.

Ο κίνδυνος να γεννηθεί ένα παιδί με συγγενείς ανωμαλίες από γυναίκες που υποβάλλονται σε θεραπεία είναι 1,5 μέχρι 3 φορές μεγαλύτερος απ'ότι σε μητέρες χωρίς θεραπεία. Συχνότερες είναι οι συγγενείς καρδιοπάθειες, λαγόχειλο ή λυκόστομα. Τα αίτια των δυσπλασιών δεν οφείλονται μόνο στα αντιεπιληπτικά φάρμακα,

αλλά και σε γενετικούς παράγοντες. Αυτό φαίνεται από το γεγονός ότι δυσπλασίες παρατηρούνται και σε παιδιά με επιληπτικούς πατέρες.

Ανθεκτικότητα της επιληψίας στην θεραπεία

Η μη απάντηση των σπασμών στη θεραπευτική αγωγή μπορεί να οφείλεται σε πολλά αίτια, όπως:

- λάθος διάγνωση είτε από ανεπαρκή λήψη του ιστορικού είτε από κακή αξιολόγηση των κλινικών σημείων και του ΗΕΓ.
- χαμηλή δοσολογία των φαρμάκων
- χορήγηση μη κατάλληλου φαρμάκου
- ανθεκτική στη θεραπεία μορφή επιληψίας.
- γρήγορη αύξηση ή υπέρβαση της κανονικής δόσης με συνέπεια την εμφάνιση ανεπιθύμητων ενεργειών που καλύπτουν την κλασσική κλινική εκδήλωση της αρρώστιας.
- έλλειψη υπομονής και πρόωπη αλλαγή της θεραπείας πριν ακόμα φανούν τα αποτελέσματά της. Χρονική περίοδος τουλάχιστον 3 εβδομάδων είναι απαραίτητη για να αξιολογήσουμε το θεραπευτικό αποτέλεσμα ενός φαρμάκου κατά την έναρξη ή την αλλαγή της θεραπείας.
- η μη συστηματική λήψη των φαρμάκων
- η ελάττωση της δόσης, συνήθως μετά από μακρά περίοδο ελεύθερη από σπασμούς.
- διακοπή του φαρμάκου μετά από μικρό διάστημα ελεύθερο σπασμών.
- η συχνή αλλαγή γιατρού.
- αλλαγή στις συνήθειες του αρρώστου (λίγος ύπνος, χρήση αλκοολούχων ποτών, κ.ά).

Σπάνια αιτία αποτυχίας της θεραπείας είναι ο εθισμός του ασθενή στο φάρμακο.

Διάρκεια της αντιεπιληπτικής αγωγής

Ο χρόνος της θεραπείας εξαρτάται από τον τύπο των σπασμών, από την συχνότητα ή τις υποτρομές των κρίσεων, από την ύπαρξη

ή όχι νευρολογικών ευρημάτων και από την αποκατάσταση του ΗΕΓ. Θεωρητικά θα πρέπει να θεωρηθεί ότι με τη θεραπεία έχει αποκατασταθεί η λειτουργικότητα του εγκεφάλου, ακόμα και μετά τη διακοπή της θεραπείας.

Σκέψη για διακοπή της θεραπείας πρέπει να γίνει, εφόσον ο άρρωστος τα τελευταία 2-3 χρόνια δεν εμφάνισε καμιά κρίση και το ΗΕΓ έχει αποκατασταθεί ή εμφανίζει μη ειδικές παθολογικές αλλοιώσεις.

Βασικές αρχές που ισχύουν για την παραπέρα χορήγηση των φαρμάκων είναι:

- α) Η παραμονή υπερσύγχρονων δυναμικών στο ΗΕΓ, οπότε η θεραπεία πρέπει να συνεχίζεται για 5 τουλάχιστον χρόνια χωρίς σπασμούς.
- β) Όταν εμφανίζονται αραιές κρίσεις (λιγότερες από τρεις το χρόνο) πρέπει να συνεχίζεται η θεραπεία για 5 χρόνια ελεύθερα κρίσεων.
- γ) Κατά την εφηβεία (μεταξύ 10ου και 15ου χρόνου της ζωής) πρέπει να χορηγείται φάρμακο κατά της μεγάλης επιληψίας, γιατί στην εφηβεία ο σπασμογόνος ουδός είναι χαμηλός.

Λόγοι που επιβάλλουν τη διακοπή ή αλλαγή της θεραπείας είναι:

- Η μή απάντηση στη θεραπεία.
- Η εμφάνιση νευρολογικών ή ψυχικών συμπτωμάτων σαν συνέπεια εκδηλώσεων της βασικής νόσου που προκάλεσε τους σπασμούς.
- Η εμφάνιση ψύχωσης.

Διακοπή της αντιεπιληπτικής αγωγής.

Η διακοπή της θεραπείας πρέπει να γίνεται σταδιακά επειδή υπάρχει ο φόβος υποτροπής των σπασμών. Ελάττωση κατά 1/4-1/2 του δισκίου πρέπει να γίνεται ανά 3μηνο και κάθε 6-12 μήνες ΗΕΓφικός έλεγχος. Εμφάνιση υπερσύγχρονων δυναμικών στο ΗΕΓ, επιβάλλει νέα αύξηση της δόσης μέχρι να αποκατασταθεί πάλι το ΗΕΓ. Ο χρόνος αυτός δεν πρέπει να είναι μικρότερος από 2 χρόνια.

Όταν χορηγούνται περισσότερα από 2 φάρμακα πρέπει να διακόπτεται πρώτα αυτό με τις περισσότερες ανεπιθύμητες ενέργειες. Η σταδιακή μείωση του φαρμάκου μπορεί να αρχίσει μετά 2-3 χρόνια ελεύθερα σπασμών. Κριτήριο για τη σταδιακή μείωση της θεραπείας αποτελεί η διάρκεια του ελεύθερου σπασμών χρονικού διαστήματος και ο αριθμός των φυσιολογικών ΗΕΓ πριν από την έναρξη της σταδιακής μείωσης.

Σε επιληψίες με πρωτοπαθείς γενικευμένους σπασμούς ή σταδιακή μείωση δεν πρέπει να γίνεται μεταξύ 9ου και 15ου χρόνου της ζωής. Η θεραπευτική επιτυχία είναι μεγαλύτερη στα παιδιά που η εμφάνιση των σπασμών έγινε μετά το δεύτερο χρόνο της ζωής, στο μη εστιακό Grand mal και στις τυπικές αφαιρέσεις. Το υψηλότερο ποσοστό υποτροπών εμφανίζεται στα πέντε πρώτα χρόνια μετά τη διακοπή της θεραπείας.

Δυσμενέ προγνωστικά στοιχεία για τη διακοπή της θεραπείας και την εμφάνιση υποτροπών αποτελούν : η μεγάλη χρονική διάρκεια μέχρι να σταματήσουν οι σπασμοί, νευρολογικές διαταραχές, κρίσεις τύπου Jackson και ο συνδυασμός διάφορων μορφών επιληψίας.

Χειρουργική θεραπεία.

Σκέψη για χειρουργική θεραπεία της επιληψίας πρέπει να γίνεται μόνο στην εστιακή μορφή και εφόσον : α) οι κρίσεις δεν ελέγχονται με τα φάρμακα, β) η φύση και η συχνότητα των σπασμών είναι τέτοια που δημιουργεί στον ασθενή οικονομικά, κοινωνικά και άλλα προβλήματα, γ) υπάρχει μονήρης εστία, που μπορεί να εντοπιστεί ακριβώς, δ) ο δείκτης νοημοσύνης είναι μεγαλύτερος από 65, ε) ο άρρωστος δεν είναι ψυχωτικός και ζ) δεν υπάρχει κακοήθης όγκος του εγκεφάλου και η αφαίρεση της εστίας δεν συνεπάγεται διαταραχή των βασικών λειτουργιών του αρρώστου.

Στην επιλογή των ασθενών σημαντική βοήθεια προσφέρει η αξονική τομογραφία του εγκεφάλου σ'ότι αφορά την εντόπιση και το μέγεθος των αλλοιώσεων. Σε κροταφικές λοβειτομές που έγιναν

σε επιλεγμένους αρρώστους, τα αποτελέσματα ήταν θετικά. Σ' ένα ποσοστό 10-30% των αρρώστων που χειρουργήθηκαν για κάποιο λόγο στον εγκέφαλο, εμφανίστηκε μετεγχειρητική επιληψία. Το ποσοστό όμως αυτό, δε μείωσε τις πιθανότητες της χειρουργικής αντιμετώπισης της επιληψίας. Τέλος, απ' όλο τον αριθμό των αρρώστων με επιληψία, κάτω από αυστηρά κριτήρια, μόνο σε ποσοστό 1-3% υπάρχει ένδειξη χειρουργικής θεραπείας. Σύμφωνα με τα μέχρι σήμερα στατιστικά στοιχεία, ευνοϊκή πορεία της επιληψίας παρατηρήθηκε στο 50% των χειρουργηθέντων αρρώστων.

Διαιτητική αγωγή

Κετογόνος δίαιτα : Εφαρμόζεται συνήθως σε αρρώστους που δεν ανέχονται καλά τα αντιεπιληπτικά φάρμακα ή εμφανίζουν ανθεκτικότητα σ' αυτά.

Ο μηχανισμός δράσης της κετογόνου δίαιτας παραμένει άγνωστος. Πιθανό να σχετίζεται με μεταβολές του νερού, των ηλεκτρολυτών και της οξεοβασικής ισορροπίας με στόχο την οξέωση. Στην κετογόνο δίαιτα η σχέση σε γραμμάρια λίπους προς λευκώματα και υδατάνθρακες είναι 4:1. Αυτό σημαίνει ότι οι ημερήσιες ανάγκες σε θερμίδες θα προέρχονται κατά 90% από το λίπος, 6% από τα λευκώματα και 4% υδατάνθρακες. Στην καθημερινή πράξη η εφαρμογή της δίαιτας αυτής είναι δύσκολη και έχει θετικό αποτέλεσμα μόνο όταν στα ούρα ανιχνευθεί οξόνη και ακετονικό οξύ.

Φαρμακευτική αντιμετώπιση.

Φάρμακα πρώτης εκλογής για οξεία και άμεση θεραπεία θεωρούνται η διαζεπάμη, η κλοναζεπάμη και η υδαντοΐνη. Το ποσοστό καταστολής των σπασμών για όλες τις μορφές που αναφέρθηκαν ανέρχεται για τη διαζεπάμη και κλοναζεπάμη σε 75-85% περίπου και αυξάνεται κατά 10-20% όταν χορηγείται πάλι το φάρμακο σε περίπτωση υποτροπής.

Τα ίδια ποσοστά επιτυχίας ισχύουν και για την υδαντοΐνη σ' ότι αφορά στην αντιμετώπιση γενικευμένων τονικοκλονικών σπασμών ή

Grand mal status, ενώ η αποτελεσματικότητά της στην εστιακή επιληπτική κατάσταση και στους τονικούς σπασμούς (status) φθάνει μόνο στο 50% και είναι σχεδόν χωρίς αποτέλεσμα στην επιληπτική κατάσταση τύπου Petit mal. Φάρμακα δεύτερης εκλογής είναι η φαινοβαρβιτάλη (ενδοφλέβια), παραλδεΐδη (ενδομυϊκά ή από το ορθό) και ένυδρος χλωράλη (από το ορθό). Σε γενικευμένη επιληπτική κατάσταση μπορεί να χορηγηθεί λιδοκαΐνη 200-300 mg/ώρα. Τελευταία χορηγείται με πολύ καλά αποτελέσματα η διαζεπάμη από το ορθό (μικροκλύσματα των και 10 mg). Είναι ένα φάρμακο που πρέπει να υπάρχει στο σπίτι κάθε επιληπτικού.

Οι κυριότερες ανεπιθύμητες ενέργειες της διαζεπάμης και της κλοναζεπάμης είναι η υπνηλία, η υπόταση και η καταστολή του αναπνευστικού συστήματος, ιδίως όταν έχει προηγηθεί χορήγηση υπνωτικών π.χ. φαινοβαρβιτάλης, καθώς και σιελόρροια κατά τη χορήγηση κλοναζεπάμης. Η υδαντοΐνη έχει λιγότερη υπνωτική δράση και προκαλεί μικρότερη καταστολή του αναπνευστικού σε σύγκριση με τη διαζεπάμη και την κλοναζεπάμη και μάλιστα όταν χορηγηθεί σωστά, αποφεύγονται ανεπιθύμητες ενέργειες όπως η υπόταση, ο κολποκοιλιακός αποκλεισμός και οι αρρυθμίες σε καρδιολογικούς αρρώστους. Τέλος, με τη φαινοβαρβιτάλη παρατηρείται αυξημένη υπνωτική δράση η οποία δυσχεραίνει την εκτίμηση του επιπέδου συνείδησης και δημιουργεί προβλήματα στη διαφορική διάγνωση των εγκεφαλικών νοσημάτων.

Δοσολογία και τρόπος χορήγησης.

Η διαζεπάμη, η κλοναζεπάμη και η υδαντοΐνη πρέπει να χορηγούνται ενδοφλέβια πολύ αργά και η διάρκεια έγχυσης κατά κανόνα δεν πρέπει να είναι μικρότερη από 5 λεπτά. Τα φάρμακα αυτά δεν πρέπει να χορηγούνται σε συνδυασμό λόγω της αθροιστικής υπνωτικής δράσης τους. Εξαίρεση αποτελεί η χορήγηση της υδαντοΐνης αμέσως μετά τη διαζεπάμη. Πρέπει πάντοτε να έχουμε υπόψη τον κίνδυνο καταστολής της αναπνοής κυρίως όταν η χορήγηση γίνεται γρήγορα, έχει προηγηθεί χορήγηση φαινοβαρβιτάλης, ή

όταν υπάρχουν κυκλοφοριακές διαταραχές. Η διαζεπάμη δίνεται σε δόση 0,2-0,5 mg/kg ή σε βρέφη : 2-5mg, σε μικρά παιδιά : 5-10mg, σε παιδιά σχολικής ηλικίας : 10 mg, και σε ενήλικους 10-20mg . Η δόση της κλοναζεπάμης ανέρχεται σε 0,01-0,1mg/kg και η μέγιστη αρχική δόση κυμαίνεται ανάλογα με την ηλικία μεταξύ 0,5-4 mg. 'Αν χρειαστεί, η δόση για τα παραπάνω φάρμακα επαναλαμβάνεται μεταξύ 15-20' μέχρι τρεις φορές συνολικά. Η υδαντοΐνη χορηγείται σε δόση 10-15 mg/kg (25-50mg/1") και χρησιμοποιείται στις περιπτώσεις που οι σπασμοί δεν καταστέλλονται με τα προηγούμενα φάρμακα.

Επειδή η δραστηριότητα κυρίως της διαζεπάμης και της κλοναζεπάμης παρέχεται μετά μία ώρα περίπου, προτείνεται, μετά το τέλος της κρίσης, να χορηγηθεί υδαντοΐνη (πρόληψη υποτροπής) σε δόση 8-10mg/kg ενδοφλέβια πολύ αργά ή φαινοβαρβιτάλη σε δόση 4-8mg/kg ενδομυϊκά, μέχρι ο άρρωστος να μπορέσει να πάρει τα φάρμακα από το στόμα και για να καλυφτεί ο χρόνος μεταφοράς του στο πλησιέστερο νοσοκομείο.

'Αν με τα παραπάνω μέτρα δεν σταματήσουν οι σπασμοί τότε χορηγούνται τα φάρμακα δεύτερης εκλογής.

Φάρμακο πρώτης εκλογής στους τονικούς σπασμούς θεωρείται η φαινοβαρβιτάλη σε υψηλή δόση (10-30mg/kg) ενδοφλέβια, δηλαδή σε δόση νάρκωσης. Ορισμένοι προτιμούν τη φαινοβαρβιτάλη και στο Grand mal status, εφόσον δεν γίνει καταστολή μετά τη χορήγηση της κλοναζεπάμης.

Γενικά μέτρα

Εξίσου σπουδαία κρίνονται και τα συμπληρωματικά μέτρα όπως η διατήρηση ελεύθερων των αναπνευστικών οδών, η παρακολούθηση των ζωτικών λειτουργιών, προστατευτικά μέτρα για αποφυγή τραυματισμών στο στόμα, αντιμετώπιση του πυρετού, της αφυδάτωσης ή οξέωσης και η αντιμετώπιση τυχόν εγκεφαλικού οιδήματος. Η αντιμετώπιση του εγκεφαλικού οιδήματος γίνεται με μανιτόλη 20% ενδοφλέβια 5-6ml/kg, Β.Σ σε 15-30 λεπτά και η δόση μπορεί να επαναληφθεί ως δύο φορές. Στη μετακριτική φάση που ο άρρωστος μπορεί να κοιμάται

ή να βρίσκεται σε κωματώδη κατάσταση ή διέγερση, δεν χρειάζονται άλλα θεραπευτικά μέτρα. Η χορήγηση αναληπτικών αντενδείκνυται διότι μπορούν να προκαλέσουν σπασμούς. Σε περίπτωση περιφερικής κυκλοφορικής ανεπάρκειας συνιστάται η χορήγηση φαρμάκων που δρούν μόνο περιφερικά.

Ανεπιθύμητες ενέργειες των αντιεπιληπτικών φαρμάκων (α.Σ.φ)

Επίδραση αυτών στον μεταβολισμό των οστών

Από τις πιο γνωστές επιπλοκές της αντιεπιληπτικής θεραπείας είναι η υπασβεστιαϊμία, η ραχίτιδα και η οστεομαλακία. Τα αντιεπιληπτικά φάρμακα και εν μέρει τα ψυχοτρόπα και τα αγχολυτικά, φαίνεται ότι επηρεάζουν τη λειτουργία των μικροσωμάτων του ήπατος και τη δραστηριότητα της ενζυμικής οξειδάσης. Η επαγωγή αυτών των ενζυμικών συστημάτων οδηγεί σε αυξημένο καταβολισμό μιας ποικιλίας χημικών ουσιών, με αποτέλεσμα την αυξημένη παραγωγή πολικών, υδροξυλιωμένων και βιολογικά ανενεργών προϊόντων που απεκκρίνονται στη χολή και τα ούρα. Αυτό φαίνεται χαρακτηριστικά στην περίπτωση των οιστρογόνων, της προγεστερόνης και των κορτικοστεροειδών. Σε άτομα με άθικτο τον άξονα υποθαλάμου - υπόφυσης οι φυσιολογικοί μηχανισμοί ελέγχου της παλίνδρομης ρύθμισης (feed-back) αυξάνουν την ενδογενή παραγωγή των στεροειδών ορμονών ώστε να διατηρούνται φυσιολογικά τα επίπεδα των βιολογικά δραστικών ορμονών. Έτσι εξηγείται γιατί δεν έχει αναφερθεί μέχρι τώρα ανεπάρκεια των στεροειδών των επινεφριδίων και των γονάδων μετά από χρησιμοποίηση φαρμάκων με επαγωγική δράση. Αντίθετα, η βιολογική δράση των εξωγενώς χορηγουμένων στεροειδών ορμονών μειώνεται με τη χρόνια χορήγηση φαρμάκων που προκαλούν επαγωγή στα μικροσωμάτια του ήπατος όπως η φαινοβαρβιτάλη και η φαινοτοΐνη.

Ένα άλλο παράδειγμα είναι η βιταμίνη D και οι βιολογικά δραστικοί μεταβολίτες της που από πλευράς δομής είναι παρόμοιοι με τις στεροειδείς ορμόνες.

Η χρόνια λήψη α.ε.φ. ελαττώνει την ημιπερίοδο ζωής της βιταμίνης D. Αυτό πετυχαίνεται με αυξημένο καταβολισμό της βιταμίνης D από τα μικροσώματα του ήπατος. Επειδή το Ca του ορού στα άτομα με αντιεπιληπτική θεραπεία έχει άμεση σχέση με τα επίπεδα της βιταμίνης D, είναι σαφής ο ρόλος των α.ε.φ, στην πρόκληση οστεομαλακίας σε ασθενείς με χρόνια λήψη τέτοιων φαρμάκων.

Παρατηρείται σε αρκετούς αρρώστους που παίρνουν φαινοτοΐνη ή φαινοβαρβιτάλη, ή και τα δύο φάρμακα, πτώση του ασβεστίου και της 25-OHS (υδροχοληκαλκιφερόλη) στον ορό, αύξηση της αλκαλικής φωσφατάσης και ενδεχόμενα αλλοιώσεις στα οστά. Πρώτος ο Schmid (1967) παρατήρησε σε παιδιά ηλικίας 3-5 χρόνων με μακρόχρονη αντιεπιληπτική θεραπεία ραχιτικές αλλοιώσεις στα οστά. Οι αλλοιώσεις εντοπίζονται στις μεταφύσεις των μακρών οστών και σε βαριές καταστάσεις επεκτεινόταν προς τη διάφυση. Οι παραπάνω αλλοιώσεις ήταν πιο έκδηλες σε αρρώστους που νοσηλεύθηκαν σε ιδρύματα και μάλιστα σ'εκείνους που χορηγήθηκε συνδυασμός φαρμάκων ή υψηλές δόσεις για μεγάλο χρονικό διάστημα. Βιοψίες οστών έδειξαν ότι σε 44-53% των αρρώστων παρατηρείται αφαλάτωση των οστών μαζί με στοιχεία αυξημένης απορρόφησης από τα οστά και ελάττωση των μετάλλων τους.

Στα παιδιά με μακροχρόνια αντιεπιληπτική θεραπεία τα ακτινολογικά ευρήματα ραχίτιδας φθάνουν το 8% περίπου.

Η πρόληψη της οστεομαλακίας είναι δύσκολη και απαιτεί μακρόχρονη χορήγηση βιταμίνης D. Η αξία της προληπτικής χορήγησης βιταμίνης D σ'όσους παίρνουν α.ε.φ είναι αμφισβητούμενη. Για το λόγο αυτό είναι προτιμότερη η έγκαιρη διαπίστωση των διαταραχών στο μεταβολισμό του ασβεστίου και μετά η ανάλογη αντιμετώπιση.

Επίδραση των αντιεπιληπτικών φαρμάκων στα λιπίδια.

Στις ανεπιθύμητες ενέργειες των α.ε.φ. προστέθηκαν τα τελευταία χρόνια και άλλες που έχουν σχέση με διαταραχές των λιπιδίων. Έχει αποδειχθεί ότι η φαινοβαρβιτάλη και η υδαντοΐνη, επηρεάζουν τη λειτουργία του λείου ενδοπλασματικού δικτύου του

Χρόνος που επιτυγχάνεται σταθερό επίπεδο : 14-21 ημέρες
θεραπευτικό επίπεδο στο αίμα : 10-40mg/ml
Τοξικό επίπεδο στο αίμα : 50mg/ml

Ενδείξεις : Είναι ένα από τα κύρια αντιεπιληπτικά φάρμακα και χρησιμοποιείται είτε μόνο είτε σε συνδυασμό με άλλα για τη θεραπεία γενικευμένων τονικοκλονικών σπασμών, μερικών κρίσεων, πυρετικών σπασμών και λιγότερο των ψυχοκινητικών κρίσεων.

Ανεπιθύμητες ενέργειες : Υπνηλία κυρίως στους ενήλικες. Αντίθετα, στα παιδιά είναι συνηθέστερη η υπερκινητικότητα, η ευερεθιστότητα, η επιθετικότητα, η ελάττωση της προσοχής, ελάττωση της μνήμης. Άλλες παρενέργειες είναι αλλεργικά εξανθήματα, δυσκοιλιότητα, διαταραχές του χαρακτήρα, αταξία, νυσταγμός, απολεπιστική δερματίτιδα. Η επίδραση στην ενζυμική λειτουργία του ήπατος έχει σαν αποτέλεσμα την αύξηση της αλκαλικής φωσφατάσης, των τρανσαμινασών, των ηπατικών δοκιμασιών και της χοληστερόλης. Απότομη διακοπή της φαινοβαρβιτάλης οδηγεί σε συμπτώματα αποστέρησης : Τρόμος, ιδρώτας, διαταραχές ύπνου, επιληπτική κατάσταση. Ο συνδυασμός φαινοβαρβιτάλης με βαλπροϊκό νάτριο αυξάνει τα επίπεδα της φαινοβαρβιτάλης, ενώ ελαττώνει του βαλπροϊκού.

Πριμιδόνη

Σκευάσματα: Mysoline (tabl. 250mg)

Θεραπευτική δόση : ενήλικες = 250-1500mg/H , παιδιά = 15-20
mg/kg Β.Σ/Η σε 2-3 δόσεις.

Ποσοστό σύνδεσης με πρωτεΐνες : 20%

Χρόνος ημιπεριόδου ζωής : πριμιδόνη = 4-12 ώρες

Χρόνος που επιτυγχάνεται σταθερό επίπεδο : 2-3 ημέρες

θεραπευτικό επίπεδο στο αίμα : 8-12mg/ml

Τοξικό επίπεδο στο αίμα : 15mg/ml

Ενδείξεις : Όπως της φαινοβαρβιτάλης.

Ανεπιθύμητες ενέργειες : Με την έναρξη της θεραπείας ζάλη, απάθεια, αταξία, ναυτία, έμετος και αίσθημα μέθης. Τα παραπάνω συμπτώματα είναι ηπιότερα σε σταδιακή αύξηση της δόσης. Οι άλλες ανεπιθύμητες ενέργειες είναι ίδιες με της φαινοβαρβιτάλης.

Υδαντοΐνη

Σκευάσματα : Epanutin (caps.100 mg, susp= 30mg/5ml, vial= 250 mg).

Θεραπευτική δόση : ενήλικες = 150-600 mg/Η, παιδιά = 5-8mg/kg
B.Σ./Η σε 2 δόσεις

Ποσοστό σύνδεσης με πρωτεΐνες : 90%.

Χρόνος ημιπεριόδου ζωής : 9-140 ώρες

Χρόνος που επιτυγχάνεται σταθερό επίπεδο : 7-15 ημέρες

Θεραπευτικό επίπεδο στο αίμα : 10-20μg/ml

Τοξικό επίπεδο στο αίμα : 25μg/ml

Ενδείξεις : Γενικευμένοι τονικοκλονικοί σπασμοί (Grand mal), εστιακές και ψυχοκινητικές κρίσεις. Δεν δρά στους βρεφικούς σπασμού, στις τυπικές αφαιρέσεις και στο μυοκλονικοαστατικό Petit mal.

Ανεπιθύμητες ενέργειες : α) εξαρτώμενες από τη δόση : νυσταγμός, αμαύρωση όρασης, αταξία, δυσαρθρία, υπνηλία, κώμα, β) τοξικές : υπερτρίχωση, ακμή, αδρά χαρακτηριστικά προσώπου, υπερπλασία ούλων, υπαισθηστικότητα, οστεομαλακία, ανεπάρκεια φυλλικού οξέος, μεγαλοβλαστική αναιμία, ανοσολογικές διαταραχές. γ) αντιδράσεις υπερευαισθησίας : εξάνθημα, ηπατοσπληνομεγαλία, αρθραλγίες και ηπατίτιδα, δ) τερατογόνες επιδράσεις στο έμβryo, προσωπικές συσπλασίες, νοητική στέρηση, χαμηλό βάρος, υποπλασία των δαχτύλων - εμβρυϊκό σύνδρομο της υδαντοΐνης.

Καρβαμαζεπίνη

Σκευάσματα : Tegretol (tabl. 200 mg).

Θεραπευτική δόση : ενήλικες = 400-1800mg/Η , παιδιά = 10-20mg/kg
B.Σ/Η σε 2-3 δόσεις.

Ποσοστό σύνδεσης με πρωτεΐνες : 75%

Χρόνος ημιπεριόδου ζωής : ενήλικες = 10-30 ώρες, παιδιά =
8-20 ώρες

Χρόνος που επιτυγχάνεται σταθερό επίπεδο : 4-6 ημέρες

Θεραπευτικό επίπεδο στο αίμα : 4-12μg/ml

Τοξικό επίπεδο στο αίμα : 15μg/ml

Ενδείξεις : Απλές και σύνθετες εστιακές κρίσεις, ψυχοκινητικές κρίσεις, γενικευμένοι τονικοκλονικοί σπασμοί.

Ανεπιθύμητες ενέργειες : α) εξαρτώμενες από τη δόση : διπλωπία, υπνηλία, αμαύρωση, παραισθήσεις, νυσταγμός, αταξία, ναυτία, έμετος, β) δερματολογικές : εξάνθημα, γ) αιματολογικά : λευκοπενία, θρομβοπενία, απλαστική αναιμία, δ) άλλες : ηπατίτιδα, αντιδιουρητική δράση, μείωση των επιπέδων θυροξίνης και τριϊδωθυρονίνης στον ορό.

Διπροπυλοξεϊκό νάτριο ή Βαλπροϊκό νάτριο

Σκευάσματα : Depakine (tabl.200mg, tabl.500mg, solut.1mlε
200 mg)

Θεραπευτική δόση : ενήλικες = 600-200mg/Η, παιδιά = 20-30
mg/kg Β.Σ/Η σε 3 δόσεις.

Ποσοστό σύνδεσης με πρωτεΐνες : 92%

Χρόνος ημιπεριόδου ζωής : 8-12 ώρες

Χρόνος που επιτυγχάνεται σταθερό επίπεδο : 4 ημέρες

Θεραπευτικό επίπεδο στο αίμα , : 50-100μg/ml.

Τοξικό επίπεδος στο αίμα : 120μg/ml

Ενδείξεις : Θεωρείται σημαντικό αντιεπιληπτικό φάρμακο για τη θεραπεία των αφαιρέσεων (Petit mal), των μυοκλονικών-αστατικών και των πρωτοπαθών γενικευμένων τονικοκλονικών σπασμών. Ακόμη χορηγείται με επιτυχία στη γενικευμένη φωτοευαίσθητη επιληψία.

Ανεπιθύμητες ενέργειες : Οι συχνότερες παρενέργειες είναι από το γαστρεντερικό όπως ναυτία, έμετοι, διάρροια, κοιλιακοί πόνοι.

Υπνηλία και νωθρότητα, παρατηρούνται κυρίως σε ασθενείς που παίρνουν φαινοβαρβιτάλη ή υψηλές δόσεις βαλπροϊκού. Άλλες ανεπιθύμητες ενέργειες είναι : τρόμος, αταξία, παροδική αλωπεκία, θρομβοπενία. Η σοβαρότερη παρενέργεια, αν και σπάνια, είναι η ηπατοτοξικότητα. Κλινικά προειδοποιητικά συμπτώματα είναι : κόπωση, υπνηλία, απώλεια βάρους, έμετοι, ίκτερος και ο εργαστηριακός έλεγχος δείχνει αύξηση των τρανσαμινασών και της αμμωνίας.

Σουκινιμίδια - Εθοσουξιμίδη

Σκευάσματα : Zarontin (caps.250mg, 5ml strup = 250mg)

Θεραπευτική δόση : ενήλικες:500-1500mg/Η ,παιδιά : 20-35
mg/kg Β.Σ./Η σε 1-3 δόσεις.

Ποσοστό σύνδεσης με πρωτεΐνες : ασήμαντο ως 0%

Χρόνος ημιπεριόδου ζωής : ενήλικες : 40-70 ώρες, παιδιά :
20-40 ώρες

Χρόνος που επιτυγχάνεται σταθερό επίπεδο : ενήλικες = 8-10
ημέρες , παιδιά = 2-4 ημέρες.

Θεραπευτικό επίπεδο στο αίμα : 40-100 μg/ml

Τοξικό επίπεδο στο αίμα : 150μg/ml

Ενδείξεις : Οι τυπικές αφαιρέσεις (Petit mal) μόνη ή σε συνδυασμό με βαλπροϊκό και σε συνδυασμό με φαινοβαρβιτάλη σε ασθενείς με τυπικές αφαιρέσεις και μερικούς σπασμούς.

Ανεπιθύμητες ενέργειες : α) ανάλογα με τη δόση : γαστρικός φόρτος, ναυτία, έμετοι, ανορεξία, κούραση, λήθαργος, κεφαλαλγία, εμβοές, β) ανεξάρτητα από τη δόση : δερματικά εξανθήματα, λευκοπενία, σύνδρομο ερυθρηματώδους λύκου.

Βενζοδιαζεπίνες

Είναι τα ισχυρότερα αντιεπιληπτικά φάρμακα για την άμεση αντιμετώπιση των σπασμών, η αξία τους όμως για μακρόχρονη χρήση έχει περιοριστεί σημαντικά από την ανάπτυξη ανοχής και από τα συμπτώματα της αποστήρησης.

Σκευάσματα :

α) Διαζεπάμη : Valium (tabl. 2mg, 5mg, 10mg, 5mlstr= 2mg,
1amp= 10mg)

Atarviton (tabl.2mg,5mg, 10mg, 5str =2mg,
1amp= 10mg)

β) Κλοναζεπάμη : Rivotril (tabl 0,5mg, 2 mg, 1 σταγ.=0,1mg,
1amp =1mg.)

γ) Νιτραζεπάμη : Mogadon (tabl.5mg).

Θεραπευτικές δόσεις :

α) Διαζεπάμης : 1) νεογνά : ενδοφλέβια 0,5mg/kg Β.Σ, ορθό
0,5 mg/kg Β.Σ

2) παιδιά : ενδοφλέβια 0,2-0,3mg/kg Β.Σ.,
ορθό 0,2-0,3 mg/kg Β.Σ.

β) Κλοναζεπάμης, : ενδοφλέβια 0,01-0,1mg/kg Β.Σ., στόμα 0,1-
0,3 mg/kg Β.Σ

γ) Νιτραζεπάμης : στόμα 0,5-0,1 mg/kg Β.Σ

Θεραπευτικό επίπεδο στο αίμα : διαζεπάμη 0,2-0,5 μg/ml,
κλοναζεπάμη 0,03μg/ml

Τοξικό επίπεδο στο αίμα : διαζεπάμη 1 μg/ml,
κλοναζεπάμη 0,08μg/ml.

Ενδείξεις : Από τις διαζεπίνες μόνο η κλοναζεπάμη χρησιμοποιείται για μακροχρόνια αντιεπιληπτική θεραπεία σε διάφορες μορφές επιληψίας. Καλύτερα αποτελέσματα αναφέρονται στις αφαιρέσεις. Οι κυριότερες ανεπιθύμητες ενέργειες είναι η υπνηλία, αταξία, διαταραχές συμπεριφοράς και σιελόρροια. Η ενδοφλέβια χορήγηση μπορεί να προκαλέσει καρδιοαναπνευστική καταστολή.

Οξαζολιδίνες

Σκευάσματα : Τριμεθαδιόνη - Tridione (caps, 300mg, tabl.150mg,
Solution, 5ml = 200mg).

Θεραπευτικές δόσεις : 20-40 mg/kg Β.Σ/Η

Θεραπευτικό επίπεδο στο αίμα ; 20 μg/ml

Ενδείξεις : Οι οξαζολιδίνες χρησιμοποιήθηκαν για τη θεραπεία των τυπικών αφαιρέσεων πριν από τη χρησιμοποίηση της εθουσουλιμίδης. Λόγω όμως των τοξικών παρενεργειών η χρήση τους περιορίζεται μόνο στις περιπτώσεις που είναι ανθεκτικές στην εθουσουλιμίδα και στο βαλπροϊκό.

Ανεπιθύμητες ενέργειες : Καταστολή, υπνηλία, αταξία, ασυνέργεια. Επηρεάζεται η οπτική προσαρμογή από σκοτεινό σε φωτεινό περιβάλλον. Δερματολογικές αντιδράσεις όπως πολύμορφο εξάνθημα και απολεπιστική δερματίτιδα. Μετά από θεραπεία μηνών μπορεί να εμφανιστεί νέφρωση, αναφέρεται επίσης και μυασθένεια. Τέλος, είναι ισχυρά τερατογόνο φάρμακο και πρέπει να αποφεύγεται σε εγκύους.

Ακεταζολαμίδη

Σκευάσματα : Diamox (tabl. 250mg, 500mg)

Δόση : 10mg/kg Β.Σ σε 1-2 δόσεις

Θεραπευτικό επίπεδο στο αίμα, : 10-14μg/ml

Ενδείξεις : Είναι δραστική στη θεραπεία αφαιρέσεων, απλών και σύνθετων μερικών κρίσεων και γενικευμένων τονικοκλονικών καθώς και μικτού τύπου σπασμών.

Μετά όμως μερικές εβδομάδες θεραπείας εμφανίζεται ανοχή.

Ανεπιθύμητες ενέργειες : Πολύ λίγες όπως λήθαργος, παραισθήσεις, αντιδράσεις υπερευαισθησίας, εξανθήματα, διάταση κοιλιάς και κυάνωση.

Φλοιοτρόπος ορμόνη (ACTH) - Κορτικοστεροειδή

Η αντισπασμωδική δράση των στεροειδών αναφέρεται ήδη από το 1942.

Σκευάσματα : Synachten, Cortrosyn (1ml= 100μον.), Achtargel
1ml= 80 μονάδες.

Θεραπευτική δόση : ACTH από 20-120μον/Η, δεξαμεθαζόνη 0,3 -
1,0mg/kg Β.Σ/Η.

Ενδείξεις : Η φλοιοτρόπος ορμόνη χρησιμοποιείται σε ανθεκτικές μικτές μορφές βρεφικής ή παιδικής επιληψίας (μυοκλονικούς-αστατικούς σπασμούς).

Τα κορτικοστεροειδή (πρεδνιζολόνη, δεξαμεθαζόνη, μεθυλοπρεδνιζολόνη) χρησιμοποιούνται για τις ίδιες καταστάσεις. Οι ανεπιθύμητες ενέργειες είναι αυτές της θεραπείας με κορτικοειδή, δηλαδή : αδυναμία, οστεοπόρωση, πεπτικό έλκος, καθυστέρηση ανάπτυξης, κατακράτηση Na, υπέρταση, ευαισθησία στις λοιμώξεις, αιμορραγία από το γαστρεντερικό και ουροποιητικό σύστημα, ενδοκράνια αιμορραγία κ.ά. Άγνωστα παραμένουν τα αίτια της "ατροφίας" του εγκεφάλου (παρέγχυμα) με διεύρυνση του υπαρχνοειδή χώρου και του κοιλιακού συστήματος. Το μέγεθος της "ατροφίας" αυξάνεται σε υψηλότερες δόσεις.

Έλεγχος κατά τη διάρκεια της ορμονοθεραπείας : μέτρηση πίεσης και ζαχάρου αίματος, ΗΕΓφικός έλεγχος, μετά 3-6 μήνες αξονική τομογραφία εγκεφάλου.

Σουλτιάμη

Σκευάσματα : Ospolot (tabl.50mg, 200mg)

θεραπευτικό επίπεδο στο αίμα : 6-10μg/ml

Ενδείξεις : Οι ψυχοκινητικές κρίσεις, οι εστιακές κρίσεις και η μεγάλη επιληψία.

Ανεπιθύμητες ενέργειες : Η σουλιτάμη προκαλεί αλλεργικές εκδηλώσεις. Σοβαρές τοξικές βλάβες δεν έχουν αναφερθεί. Σπάνια οι ασθενείς παραπονούνται για ανορεξία, απώλεια βάρους, ανησυχία και παραισθήσεις.

Φάρμακα εκλογής σε διάφορες μορφές επιληψίας.

Στον παρακάτω πίνακα (7) αναφέρονται συνοπτικά διάφορες μορφές επιληψίας και το αντίστοιχο φάρμακο που χορηγείται για την θεραπεία τους.

Πίνακας 7.

Τυπικές αφαιρέσεις	Βαλπροϊκό νάτριο, αιθοσουξιμίδη
Μυοκλονικές-αστατικές κρίσεις	Βαλπροϊκό, αιθοσουξιμίδη, κλοναζεπάμη, ACTH, συχνά σε συνδυασμό με άλλα αντιεπιληπτικά.
Εστιακές κρίσεις	Καρβαμαζεπίνη, υδαντοΐνη
Ψυχοκινητικές κρίσεις	Καρβαμαζεπίνη, υδαντοΐνη, φαινοβαρβιτάλη

Κ Ε Φ Α Λ Α Ι Ο Ι V

ΠΕΡΙΓΡΑΦΗ ΠΕΡΙΠΤΩΣΕΩΝ ΠΑΙΔΙΚΗΣ ΕΠΙΛΗΨΙΑΣ ΚΑΙ ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΗ ΠΑΡΕΜΒΑΣΗ

Παρακάτω αναφέρω τέσσερις (4) περιπτώσεις παιδιών που παρουσιάζουν επιληπτικές κρίσεις.

Τά τρία παιδιά, τον Κ.Θ., τον Ι.Μ., και τον Κ.Π., τα γνώρισα προσωπικά στον τόπο νοσηλείας τους, στο Δημόσιο Παιδοψυχιατρικό Νοσοκομείο Αττικής (Δ.Π.Ν.Α) κατά τη διάρκεια επίσκεψής μου εκεί.

Το τέταρτο παιδί, τον Κ.Χ., το παρακολούθησα κατά τη διάρκεια της πρακτικής μου άσκησης στο Νοσοκομείο Παιδων "ΑΓΙΑ ΣΟΦΙΑ" όταν αυτό νοσηλευόταν σε παθολογικό τμήμα του νοσοκομείου.

1η περίπτωση : Κ.Θ του Α. και της Ε

ημερομηνία γέννησης : 11.5.78

τόπος γέννησης : Φάρσαλα

ημερομηνία Α'εισαγωγής στο Δ.Π.Ν.Α : 21.6.83

Τρόπος εισαγωγής : τον έφερε ο πατέρας του διότι δεν μπορεί να τον φροντίζει. Η μητέρα του απεβίωσε από Ca.

Οικογενειακή κατάσταση : η μητέρα απεβίωσε προ της εισαγωγής του Θ. στο Δ.Π.Ν.Α.

Ο πατέρας σκοτώθηκε αργότερα σε αυτοκινητικό ατύχημα. Υπάρχει μία μικρότερη αδελφή υγιής.

Τον επισκέπτεται συχνά ένας θείος με την σύζυγό του.

Ημερομηνία Α'εισαγωγής στην Νευρολογική

Κλινική : 3.9.86

ΔΙΑΓΝΩΣΗ : Δεξιά ημιπληγία - μέση νοητική καθυστέρηση - επιληψία.

ΑΤΟΜΙΚΟ ΑΝΑΜΝΗΣΤΙΚΟ (οι πληροφορίες λαμβάνονται από το φάκελλο του ασθενή).

Πρωτότοκος κύηση κ.φ. Τοκετός δύσκολος, δεν έγινε χρήση εργαλείων αλλά το παιδί παρουσίαζε "μειευτική παράλυση" όπως

θεωρήθηκε τότε. Β.Σ. 400gr. Όταν άρχισε να βαδίζει έγινε αντιληπτό ότι είχε και παράλυση με ατροφία του δεξιού κάτω άκρου. Έπαθε ιλαρά και κοκκύτη.

Σε ηλικία 3 ετών τον πήγαν σε νευρολόγο ο οποίος έκανε ΗΕΓ και συνέστησε sig.Epanutin άν και μέχρι τότε δεν είχε παρουσιάσει κρίσεις Ε. Κατά τους γονείς 17 ημέρες μετά την έναρξη της θεραπείας ενώ κοιμάτο άκουσαν ένα παράξενο ήχο, έτρεξαν κοντά του και είδαν ότι έκαμε σπασμούς. Τροποποιήθηκε η θεραπευτική του αγωγή και από τότε για μεγάλο διάστημα δεν έκαμε σπασμούς, μόνο κάπου-κάπου ένα παράξενο γέλιο" για λίγα δευτερόλεπτα.

Από το 1981 άρχισε πάλι να κάνει γενικευμένους τονικοκλονικούς σπασμούς, κατά διαστήματα πολλές φορές ημερησίως.

29/6/87 Αραιές κρίσεις συνεχίζεται ή ίδια θεραπεία

25/11/87 Ίδια κατάσταση συνεχίζεται η ίδια θεραπευτική αγωγή

14/12/87 Αραιές κρίσεις "Ε" ίδια θεραπευτική αγωγή

2.2.87 Ο Θ. νοσηλεύεται στην Νευρολογική Κλινική από 3.9.86 με τη διάγνωση : δεξιά ημιπληγία - επιληπτικές κρίσεις - ελαφρά νοητική καθυστέρηση.

Τον πρώτο καιρό από της εισαγωγής του έκανέ πολλές Ε κρίσεις την ημέρα και ήταν αρκετά απεσυρμένος και άτονος. Έχει γίνει μερική τροποποίηση της φαρμακευτικής αγωγής του και οι κρίσεις του αραιώσαν σημαντικά. Όπως φαίνεται στο τετράδιο καταγραφής των κρίσεων μπορεί να κάνει 1-2 και 3 κρίσεις μέσα σε μία ημέρα αλλά μπορεί να περάσουν 1-2 ημέρες χωρίς καμμία κρίση Ε.

Συνήθως οι κρίσεις του συνίσταται σε πτώση της κεφαλής προς τα εμπρός και κρέασμα των άνω άκρων. Αυτό κρατάει λίγα δευτερόλεπτα και συνδυάζονται με θόλωση συνείδησης. Άλλες φορές οι κρίσεις του συνίσταται σε τονικό σπασμό των άνω άκρων με απώλεια συνείδησης και πτώση στο έδαφος ή σε τονικό σπασμό των 4 άκρων ή σε γενικευμένους τονικοκλονικούς σπασμούς. Μερικές φορές, την ώρα που συνέρχεται γελάει αναίτια.

Γενικώς είναι ευδιάθετος, παρακολουθεί με συναισθηματική συμμετοχή τα παιχνίδια των παιδιών στο σαλόνι και τους περιπάτους έξω από το τμήμα. Συχνά πειράζει τα άλλα παιδιά και προκαλεί αναταραχή.

Η αγωγή του είναι : Tabl.Tegretol 200 2.2.2
Caps Epanutin 100, 1x2
Tabl.DihΥdergot 2,5 1-0-0
Tabl.Frisium 10, 2-1-1
Tabl.Depakine 200, 2-1-1 (από 21.1.87)

Β.Σ. 44kgr.

Επίπεδα αντι-Ε φαρμάκων (13.1.87)

Φαινοτόνη= 15,5 (Θ.Ε = 10-20)

Καρβαμαζεπίνη = 5 (Θ.Ε = 4-10)

Βαλπροϊκό οξύ = 55 (Θ.Ε = 50-120) (με Depakine 600 mg)

15/2/87

Δεν υπάρχει μεταβολή στις κρίσεις Ε. και στην συμπεριφορά του. Παραμένει ή ίδια αγωγή.

18/3/87

Ίδια κατάσταση. Ελήφθησαν επίπεδα στις 27.2.87. Το Depakine έχει ανέβει σε 2-1-1.

19/5/87 συνεχίζονται οι κρίσεις σε 3-4 την εβδομάδα
η ίδια φαρμακευτική αγωγή.

20/8/87 Συνεχίζονται οι κρίσεις-συχνές. Η ίδια αντι-Ε
θεραπεία.

12/10/87 Έχει τις ίδιες κρίσεις / η ίδια θεραπεία

23/1/88 Παρουσίασε κρίσεις "Ε"

26/1/89 Ελεύθερος κρίσεων "Ε"

29/3/88 Παρουσίασε κρίσεις αραιές / η ίδια θεραπεία

Η Ε Γ. 10.9.86

Διάγραμμα βραδύ για την ηλικία του εξεταζόμενου και διάχυτα ανώμαλα με συχνές παροξυστικές εκφορτίσεις από τυπικά και άτυπα συμπλέγματα αιχμής κύματος σε γενεικευμένη κατανομή άμφω χωρίς σαφή ημισφαιρική επικράτηση.

Αξονική τομογραφία Εγκεφάλου (26.2.86)

(με χορήγηση ampiraque).

Εκτεταμένη υπόπυκνος περιοχή αριστεράς βρεγματικής χώρας, μη προσλαμβάνουσα το σκιαγραφικό και προκαλούσα έλξη του αριστερού πλαγίου κοιλιακού τοιχώματος προφανώς (;) αντιπροσωπεύουσα ένα έμφρακτο της περιοχής.

Το παιδί παραμένει στην Νευρολογική Κλινική του Δ.Π.Ν.Α

Έχει λάμψη ιατρική και νοσηλευτική περίθαλψη, γεγονός σημαντικό τόσο για την ομαλή πορεία της θεραπείας του όσο και για την επίλυση τυχόν ψυχολογικών προβλημάτων.

Ειδικότερα, το νοσηλευτικό προσωπικό που είναι ιδιαίτερα ευαίσθητοποιημένο εξαιτίας της στενής επαφής με το μικρό ασθενή, όπως άλλωστε και με τα υπόλοιπα παιδιά, συμβάλλει σημαντικά στην υποστήριξη και αποκατάσταση του παιδιού με τις παρακάτω ενέργειες:

Προβλήματα του ασθενούς	Αναμενόμενα Αποτελέσματα	Νοσηλευτικές Ενέργειες
1. Δυσκολία προσαρμογής του παιδιού στο περιβάλλον του νοσοκομείου	Ήσυχο, ήρεμο, συνεργάσιμο και κοινωνικό (συμμετοχή σε διάφορες εκδηλώσεις, ασχολίες) φιλικός με τα άλλα παιδιά.	Συζήτηση με το παιδί. Το περιβάλλει με στοργή, αγάπη και κατανόηση. Εξήγηση των λόγων που βρίσκεται εκεί και γνωριμία του παιδιού με το χώρο.
2. Αγωνία και φόβο για επείγουσα κρίση	Ο ασθενής έχει κατανοήσει την φύση της ασθένειας και δέχεται κάθε συμβουλή που θα τον βοηθήσει να ξεπεράσει το πρόβλημα	Υποστήριξη του παιδιού να εκφράσει τα αισθήματά του. Βοήθεια ώστε να αποβάλλει φόβους και ενοχές που του δημιουργεί η κρίση

Προβλήματα του ασθενούς	Αναμενόμενα αποτελέσματα	Νοσηλευτικές ενέργειες
3. Εκδήλωση της κρίσης (απώλεια συνείδησης, γενικευμένοι τονικοκλονικοί σπασμοί, πτώση στο έδαφος σύγχυση δάγκωμα γλώσσας	Έχει ξεπεράσει την κρίση όσο το δυνατόν πιο ανώδυνα. Δεν φέρει μώλωπες, κατάγματα ή άλλες βλάβες όταν έγινε η πτώση του. Κανονική αναπνοή.	Παραμονή κοντά στον άρρωστο. Προστασία από βλάβες (τοποθέτηση του ασθενή στο πάτωμα και μακριά από αντικείμενα επικίνδυνα για την σωματική του ακεραιότητα. Σταθερό αντικείμενο ανάμεσα στη γλώσσα. Έλεγχος για ανοικτούς αεραγωγούς.
4. Ανικανότητα να φροντίσει τον εαυτό του. Παρέκλιση στα ζωτικά σημεία	Βρίσκεται σε ασφαλή χώρο. Φυσιολογικά ζωτικά σημεία.	Φροντίδα και συστηματική παρακολούθηση του ασθενή. Έλεγχος αναπνοής, σφυγμού, αρτηριακής πίεσης, χρώμα και θερμοκρασία δέρματος.
5. Ο άρρωστος είναι εξαντλημένος. Κοιμάται	Παραμένει ήσυχος και ήρεμος	Εξασφάλιση άνετου χώρου για να αναπαυθεί. Τοποθέτηση σε σωστή θέση (πλαγία) στο κρεβάτι και παρακολούθηση.
6. Ευπνά κουρασμένος και ίσως παρουσιάζει ανησυχία, πονοκέφαλο	Ανακούφιση μετά από υποστήριξη του	Παραμονή κοντά του και ψυχολογική υποστήριξη. Επαναπροσανατολισμός του αρρώστου μετά την κρίση.
7. Το παιδί αντιδρά στην λήψη φαρμάκων	Πρόληψη	Εξηγείται η αναγκαιότητα λήψης των φαρμάκων για την μείωση των κρίσεων.
8. Δυναμική αίσθηση μοναξιάς. Η αγωνία για επικείμενη κρίση απομακρύνει το παιδί από το σχολείο, τα ομαδικά παιχνίδια.	Πρόληψη, όπως φαίνεται, μετά από συζήτηση με το παιδί	Ψυχολογική υποστήριξη. Η πνευματική εργασία και η σωματική άσκηση βοηθάει παιδί σωματικά, ψυχικά και κοινωνικά. Ζήτηση να συζητήσει μαζί του ο Κοινωνικός λειτουργός και ο Ψυχολόγος.

Άλλες εξίσου σημαντικές νοσηλευτικές δραστηριότητες είναι: παρακολούθηση του παιδιού για τυχόν εμφάνιση ανεπιθύμητων ενεργειών από την λήψη των φαρμάκων, παρακολούθηση για αποτελεσματικότητα της θεραπείας, προετοιμασία του παιδιού για τυχόν εξετάσεις (εργαστηριακές, ΗΕΓ κλπ.)

Περίπτωση 2η

I.M του Μ και msk

ημερομηνία εισαγωγής : 1977 (Αλεξανδρούπολη)

Συνοδοί : πατέρας και μητέρα

Αιτία εισαγωγής : Επιληψία, νοητική καθυστέρηση, ανυπακοή, διάφορες κλοπές.

Οι γονείς αναφέρουν ότι οι επιληπτικές κρίσεις άρχισαν πριν από 2 χρόνια, και παρά την φαρμακευτική αγωγή με tabl.Gardenal και tabl.stedon, εμφανίζει κρίσεις καθημερινά.

Εισαγωγή στην νευρολογική κλινική 17.11.87

Σκοπός εισαγωγής : ρύθμιση των Ε κρίσεων που επέρχονται πολλές φορές την ημέρα.

Πληροφορίες για κύηση, τοκετό, αρρώστιες της παιδικής ηλικίας και πορεία ανάπτυξης δεν έχουμε γιατί οι γονείς δεν μιλούν ελληνικά και δεν μπορούν να μας πληροφορήσουν.

ΔΙΑΓΝΩΣΗ : επιληψία, νοημοσύνη στα κατώτερα φυσιολογικά όρια.

25.2.88 Περιγραφή κρίσεων.

Σύμφωνα με την περιγραφή του νοσηλευτικού προσωπικού, οι κρίσεις αρχίζουν συχνά με ανύψωση και τέντωμα του ενός άνω άκρου και ακολουθεί ακαριαία πτώση στο έδαφος. Αμέσως σηκώνεται μόνος του. Μερικές φορές μένει για μερικές στιγμές κάτω και έχει προφανώς απώλεια συνειδήσεως.

Οι κρίσεις του έχουν αραιώσει και επέρχονται μία φορά ανά 30 ημέρες περίπου. Η θεραπευτική αγωγή του είναι:

tabl.Tegretol 1x3

tabl.Frisium 1x3

Το παιδί παρακολουθεί το ειδικό δημοτικό σχολείο και όπως μας πληροφορεί ο δάσκαλος, έχει καλή απόδοση και είναι επιμελής.

Στο τμήμα είναι ζωηρός και συχνά μαλώνει με τα παιδιά χωρίς όμως να δημιουργεί σοβαρό πρόβλημα. Βοηθάει στις μικροδουλειές και αυτοεξυπηρετείται.

Οι γονείς του δεν δείχνουν πραγματική διάθεση να τον πάρουν, άν και συχνά του τηλεφωνούν και τον επισκέπτονται. Τον επισκέπτεται επίσης αδελφός του που μένει στην Αθήνα.

13.4.88 Ελεύθερος κρίσεων από 16.3.88

Παρακολουθεί το δημοτικό σχολείο με μεγάλη ευχαρίστηση. Αρκετή βελτίωση στη συμπεριφορά του προς τα παιδιά. Έχει τάση να κλέβει μικροαντικείμενα που τα βάζει στο μαξιλάρι του. πάντως αραιώσαν τα περιστατικά κλοπής σε σύγκριση με το πρώτο διάστημα της νοσηλείας του στην νευρολογική κλινική.

19.5.88 Ελεύθερος κρίσεων. Η ίδια θεραπευτική αγωγή. Σχετικά ήρεμος.

29.5.88 Ίδια αγωγή

20.7.88 Παρουσιάζει κρίσεις grand mal από το διάστημα 29.5.88

22.8.88 Ίδια κατάσταση. Οι κρίσεις έχουν αραιώσει. Η ίδια θεραπεία.

25.10.88 Εξήλθε από την κλινική. Συνοδεύτηκε με κοινωνική λειτουργό για την Αλεξανδρούπολη όπου και παρέμεινε. Δόθηκαν οδηγίες και να παρακολουθείται από ειδικό στην πατρίδα του.

Επίπεδα Αντι-Ε φαρμάκων - Φαρμακευτική Αγωγή.

25.11.87

Επίπεδα στον ορό : φαινοβαρβιτάλη 24,2 (Θ.Ε=10-30)

με αγωγή tabl.Gardenal 100 mgr, 1x2

tabl.Stedon 5 1x3

27.2.88 Καρβαμαζεπίνη : 7,8 (Θ.Ε = 4-10)

Βαλπροϊκό οξύ 20 (Θ.Ε = 50-120)

με αγωγή tabl.Tegretol : 1-1-2

sir.Depakine : 50mgx3

24.3.88 Καρβαμαζεπίνη 8,5 (Θ.Ε 4-10)

με tabl.Tegretol 200 1 1/2 x3

3/6/88 Garbamazepine 7,3 (Θ.Τ 4-10)

με tabl.Tegretol 200 mg 1 1/2 x 3

ΜΙΚΡΟΒΙΟΛΟΓΙΚΕΣ ΕΞΕΤΑΣΕΙΣ

1.6.88	Αιματοκρίτης 43	Πολυμορφοπύρρηνα ουδετερόφιλα 58
	Αιμοσφαιρίνη 14	Λεμφοκύτταρα 34
	Λευκά αιμοσφαίρια 6000	Μονοπύρρηνα 8
	Αιμοπετάλια 300.000	T.K.E 1η ώρα 20mmHg
	Ουρία 20 (Φ.T 10-50)	
	Σάκχαρο 96 (70-110)	
SCOT	26 (ΦT 40)	
SGPT	24 (ΦT 45)	
γGT	18 (ΦT 49)	
19.10.88	Αιματοκρίτης 42	Πολυμορφοπύρρηνα ουδετερόφιλα 52%
	Αιμοσφαιρίνη 13,5	Ήωσινόφιλα 4%
	Λευκά αιμοσφαίρια 4800	Λεμφοκύτταρα 36%
	Αιμοπετάλια ΚΦ	Μονοπύρρηνα 8%
	T.K.E 25mmHg	
	Ουρία 22mg% (ΦT 15-45)	Γενική ούρων
	Σάκχαρο 78 (ΦT 70-110)	Έντονα αλκαλικά
SCOT	25 (ΦT 40)	Ψυοσφαίρια 8-12
SGPT	21 (ΦT 45)	Αρκετή βλέψη
γGT	26 (ΦT 50)	Αρκετά άμορφα άλατα.

Η Ε Γ (14.11.87)

Διάγραμμα ηρεμίας διάχυτα ανώμαλο με επικράτηση ταχέων ρυθμών. Στην υπερπνοια καταγράφησαν παροξυστικές εκφορτίσεις από αιχμές, βραδέα κύματα και συμπλέγματα αιχμής-κύματος.

ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΗ ΠΑΡΕΜΒΑΣΗ

Προβλήματα ασθενούς	Αναμενόμενα Αποτελέσματα	Νοσηλευτικές Ενέργειες
Σπασμοί, πτώση στο έδαφος απώλεια συνείδησης	Πρόληψη, μετά από αξιολόγησή του	Προστασία από βλάβες-θεραπευτική αγωγή. Δεν απομακρυνόμαστε από τον άρρωστο. Παρακολούθηση και αξιολόγηση της κατάστασης του.

Πρόβλήματα ασθενούς	Αναμενόμενα αποτελέσματα	Νοσηλευτικές Ενέργειες
Σύγχυση - Υπνηλία	Ήρεμος, πλήρης αποκατάσταση	Τακτική παρακολούθηση του ασθενή
Αισθήματα ενοχής, ταπείνωσης για την εκδήλωση της κρίσης	Πρόληψη, μετά από συζήτηση μαζί του	Ψυχολογική υποστήριξη Συζήτηση με ψυχολόγο
Αγωνία, φόβος και άρνηση να υποβληθεί σε διάφορες εξετάσεις (εργαστηριακές ΗΕΓ)	Ανακούφιση μετά από συζήτηση. Ελήφθησαν οι εξετάσεις.	Προσπάθεια καταστολής της αγωνίας του. Επεξήγηση των εξετάσεων και προετοιμασία του αρρώστου γι' αυτές.
Αγωνία λόγω αβεβαιότητας για την εξέλιξή του.	Έλεγχος των συμπτωμάτων. Κοινωνική συμπεριφορά.	Πολύτιμες προσπάθειες στην αποκατάσταση του ασθενή.

Περίπτωση 3η Ο Κ.Π., του Ε και της Μ.
 ημερομηνία γέννησης 13.10.75
 τόπος γέννησης Αθήνα
 ημερομηνία εισαγωγής στο Δ.Π.Ν.Α 3-8-76

Τρόπος εισαγωγής : τον έφεραν οι γονείς του επειδή η αναπηρία του και οι κρίσεις δημιουργούν προβλήματα στην οικογένεια.

Οικογενειακές συνθήκες : ευκατάστατη οικογένεια με καλές νδοοικογενειακές σχέσεις. Υπάρχουν δύο μικρότερα παιδιά υγιή.

ΗΜΕΡΟΜΗΝΙΑ ΕΙΣΑΓΩΓΗΣ στην νευρολογική κλινική 3.9.86

ΔΙΑΓΝΩΣΗ : δεξιά ημιπληγία, επιληψία, μέση νοητική καθυστέρηση.

ΙΣΤΟΡΙΚΟ : Κύηση ΚΦ . Τοκετός με εμβουολκία. Όταν γεννήθηκε ήταν μελανιασμένο και κτυπημένο στο κεφάλι. Β.Σ 3850. Βρισκόταν στη θερμοκοιτίδα 30 ημέρες.

Σε ηλικία 2 μηνών διαπίστωσαν παράλυση και ατροφία των δεξιών μελών του σώματος. Μίλησε 17 μηνών, βάδισε 27 μηνών, 9 χρόνων έκανε σπασμούς. Έχει αριστερή βαρηκοΐα.

ΕΠΙΠΕΔΑ αντι- Ε φαρμάκων - Φαρμακευτική αγωγή

- 9.12.86 Καρβαμαζεπίνη : 6,6 (Θ.Ε 4-10)
Βαλπροϊκό οξύ 64 Θ.Ε 50-120)
με tabl.Tegretol 200, 2 - 1 1/2 - 2
tabl.Depakine 500, 1-1-1
sir. Depakine 100mg X 3
tabl. Frisium 10, 2-1-1
- 9.10.87 Καρβαμαζεπίνη 10,3 (ΘΕ 4-10)
(1ο δείγμα
Καρβαμαζεπίνη 13 (ΘΕ 4-10)
2ο δείγμα
με tabl.Tegretol 2-1-2 και με λήψη Erythrocin
- 4.3.88 Καρβαμαζεπίνη 7,5 (Θ.Ε 4-10μg/ml)
Βαλπροϊκό οξύ 5,5 (Θ.Ε 50-120μg/ml)
με tabl.Tegretol 200 mg, 2-1-2
tabl.Depakine 500mg 1-1-1
sir. Depakine 100ccX3

ΜΙΚΡΟΒΙΟΛΟΓΙΚΕΣ ΕΞΕΤΑΣΕΙΣ

1.6.88	SCOT	25 (Φ.Τ	40)	Γεν.αίματος :	Αιματοκρίτης	48
	SGPT	26 (Φ.Τ	45)		Hb	15,4
	ΥGT	64 (Φ.Τ	50)		Λευκά αιμοσφαίρια	6.000
					Αιμοπετάλια	300.000
					Ουδετερόφιλα	58
					Λεμφοκύτταρα	34
					Μονοκύτταρα	8

Ηλεκτροεγκεφαλογράφημα (ΗΕΓ) 19.9.86

Διάγραμμα με μεγάλη πρόσμειξη ταχέων ρυθμών ελαφρά και διάχυτα ανώμαλο. Ενεργοποίηση στην υπέρπνοια με εγγραφή παροξυντικής εκφόρτισης από άτυπα συμπλέγματα αιχμής-κύματος σε γενικευμένη κατανομή άμφω, με επικράτηση στις οπίσθιες περιοχές και κατά το αριστερό ημισφαίριο.

10.4.87 Διάγραμμα ανώμαλο με συχνές παροξυντικές εκφορτίσεις από άτυπα συμπλέγματα αιχμής-κύματος σε γενικευμένη κατανομή άμφω χωρίς σαφή ημισφαιρική επικράτηση.

ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΗ ΠΑΡΕΜΒΑΣΗ

Προβλήματα ασθενούς	Αναμενόμενα Αποτελέσματα	Νοσηλευτικές Ενέργειες
Το παιδί βρίσκεται σε κατάσταση σπασμών (αύρα, απώλεια συνείδησης, πτώση στο έδαφος, Σύγχιση υπνηλία)	Πρόληψη	Προστασία από βλάβες-θεραπευτική αγωγή - διατήρηση ανοικτών αεραγωγών με τοποθέτηση του αρρώστου σε πλάγια θέση. Επαναπροσανατολισμός του αρρώστου μετά την κρίση.
Ανάγκη του ασθενή να βρίσκεται σε άμεση παρακολούθηση εξαιτίας των Ε κρίσεων και της αναπηρίας του.	Φροντίδα από το προσωπικό του Νοσοκομείου	Παρακολούθηση του αρρώστου Εκπαίδευση και υποστήριξη ώστε να αυτοεξυπηρετείται και να προφυλάσσει τον εαυτό του.

4η Περίπτωση Ο Κ.Χ του Μ και της Α.

ημερομηνία γέννησης, : 21.3.78

Αιτία εισόδου στο Νοσοκομείο Παιδών "ΑΓΙΑ ΣΟΦΙΑ" : Μετατραυματική Επιληψία-Ρύθμιση.

ΚΛΗΡΟΝΟΜΙΚΟ ΑΝΑΜΝΗΣΤΙΚΟ : Είναι το τρίτο παιδί της οικογένειας. Το πρώτο παιδί, αγόρι, φαινοτυπικώς υγιές. Το δεύτερο παιδί αγόρι, σε ηλικία 4 ετών έκανε σπασμούς χωρίς πυρετό. Έκανε θεραπεία με Lumidrops για 2 χρόνια . Τώρα είναι καλά.

Ο πατέρας 40 χρόνων, βιβλιοδέτης από την Μυτιλήνη, ΤΒ πνευμόνων προ 12ετίας. Εγχείρηση στα αυτιά (άγνωστη η αιτία). Η μητέρα 34 ετών, οικοκυρά, καταγωγή Αθήνα. Φαινοτυπικώς υγιής.

Περιγεννητική περίοδος : κύηση κανονική, τοκετός φυσιολογικός
Βάρος γέννησης : 3200 kg, μήκος γέννησης 0,5 Π.Κ 33cm, έκλαψε αμέσως, κυάνωση όχι, ίκτερος όχι.

Στήριξε το κεφάλι περίπου 2 μηνών, κάθισε 7 μηνών, οι πρώτες λέξεις (μαμά-μπαμπά) 8 μηνών και περπάτησε 15 μηνών.

Εμβόλια : Μία δόση τριπλούν, 4 δόσεις διπλούν, 4 δόσεις Sabin.

Διατροφή : γάλα, κρέμες.

ΑΤΟΜΙΚΟ ΑΝΑΜΝΗΣΤΙΚΟ : Το παιδί σε ηλικία ενός (1) έτους έπεσε από την καρέκλα και κτύπησε στο κεφάλι (το έσπρωξε το αδελφάκι) και μετά από 2 ώρες έκανε σπασμούς γενικευμένους τονικοκλονικούς με βολβοστροφή, εμέτους και απώλεια κοπράνων. Όπως αναφέρει η μητέρα, το παιδί είχε κόκκυτη τότε. Νοσηλεύτηκε στο "Αγλαΐα Κυριακού" για 4 ημέρες.

Σε ηλικία δύο (2) ετών κτύπησε πάλι στο κεφάλι σε σιδερένια κάγκελα (πάλι από σπρώξιμο) και μετά έκανε σπασμούς γενικευμένους τονικοκλονικούς με βολβοστροφή, εμέτους και απώλεια κοπράνων. Νοσηλεύτηκε σε Παιδιατρική κλινική για 12 ημέρες. Εδόθησαν Lumidrops.

Το 1982 το παιδί ενώ βρισκόταν στο κρεβάτι έκανε σπασμούς με βολβοστροφή, απώλεια ούρων. Παρακολουθείται σε κλινική του Νοσοκομείου παιδων "ΑΓΙΑ ΣΟΦΙΑ". Το παιδί ρυθμιζόταν με Lumidrops, είναι όμως αμφίβολο αν έπαιρνε σωστές δόσεις και σε σταθερά διαστήματα.

Σε ηλικία 9 ετών εισάγεται πάλι στο Ν.Π "ΑΓΙΑ ΣΟΦΙΑ" λόγω λιποθυμικού επεισοδίου. Το παιδί έπαιρνε "αντι-Ε" φάρμακα τα οποία διέκοψε η μητέρα με δική της πρωτοβουλία πριν τρία (3) χρόνια. Το παιδί καλύφθηκε με Tegretol, παρέμεινε στην κλινική σε καλή γενική κατάσταση και εξέρχεται με οδηγίες: (1) Να παίρνει tabl. Tegretol 200mg, ένα πρωί-βράδυ, (2) Να γίνεται προσδιορισμός των επιπέδων των φαρμάκων ανά τρίμηνο και ανάλογα να αναπροσαρμόζεται η δόση.

15.10.88 Το πρωί έκανε έμετο, το μεσημέρι μετά το φαγητό πάλι και 3 εμέτους μετά τη λήψη πορτοκαλάδας, και η μητέρα παρατήρησε υπνηλία και ωχρότητα προσώπου στο παιδί, καθώς και προσήλωση βλέμματος. Του έδωσε ένα χαπάκι Tegretol 200mg και το παιδί μεταφέρθηκε στο Νοσοκομείο όπου άρχισε τονικοκλονικούς σπασμούς στα κάτω άκρα. Χορηγήθηκε Valium ενδοφλέβια (I.V) και οι σπασμοί σταμάτησαν.

18/10/88 Γενική κατάσταση του παιδιού καλή. Δεν έκανε σπασμούς. Πάρνει Tegretol 200mgX2/24ωρο.

20/10/88 Γενική κατάσταση καλή. Συνεχίζει λήψη Tegretol 200mg (πρωί) και 300mg (βράδυ).

Δεν έκανε σπασμούς. Θα παραμείνει στην κλινική για παρακολούθηση και θα του γίνουν οι απαραίτητες εξετάσεις (Η.Ε.Γ κλπ.)

ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΗ ΠΑΡΕΜΒΑΣΗ

Προβλήματα του ασθενή	Αναμενόμενα αποτελέσματα	Νοσηλευτικές Ενέργειες
1. Έκδήλωση κρίσης.	Πρόληψη	Προστασία από βλάβες - Θεραπευτική αγωγή.
2. Αισθήματα εναλλαγής-αγωνίας μετά την κρίση για το ότι είναι υπό έλεγχο και υφίσταται διάφορους περιορισμούς.	Πρόληψη, μετά από συζήτηση μαζί του.	Ψυχολογική υποστήριξη. Εξήγηση των λόγων που εφαρμόζεται κάθε περιορισμός. Διδασκαλία και εκπαίδευση του αρρώστου να οργανώνει μόνο του τα μέτρα για την ασφάλειά του.
3. Αδυναμία ώστε να εφαρμόσει μόνο του την θεραπευτική αγωγή.	Ανταπόκριση στη θεραπεία. Έλεγχος σπασμών.	Συζήτηση με τους γονείς και το παιδί. Πρέπει να τονισθεί η αναγκαιότητα λήψης των φαρμάκων με το σωστό τρόπο, την σωστή δόση και στον κατάλληλο χρόνο.

Τέλος, ο γιατρός και ο νοσηλεύτης-τρια τονίζουν επανειλημμένα στους γονείς και στο ίδιο το παιδί ότι μετά την έξοδό του από το νοσοκομείο πρέπει να ακολουθείται σχολαστικά το θεραπευτικό σχήμα, να παρακολουθείται συχνά το παιδί (αιματολογικός και ηλεκτροεγκεφαλογραφικός έλεγχος), γιατί μόνο με την αρμονική συνεργασία του ασθενή, των γονιών του ιατρικού και νοσηλευτικού προσωπικού θα επιτευχθεί το επιθυμητό αποτέλεσμα που είναι ο πλήρης έλεγχος των σπασμών και όχι μόνο η ελάττωση της συχνότητάς τους.

Διαπιστώνεται άλλωστε η αναγκαιότητα της συνεργασίας αυτής από την μελέτη του ιστορικού όπου διακρίνεται έλλειψη κατανόησης του προβλήματος του παιδιού από την πλευρά της οικογένειας με δυσμενείς συνέπειες στο παιδί.

Κ Ε Φ Α Λ Α Ι Ο V

ΠΑΙΔΙΚΗ ΕΠΙΛΗΨΙΑ ΚΑΙ ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΗ ΦΡΟΝΤΙΔΑ

Στο κεφάλαιο αυτό αναφέρονται συνοπτικά δραστηριότητες, ενέργειες και μέτρα που εφαρμόζει η νοσηλεύτρια για να αντιμετωπίσει σωστά το παιδί που εκδηλώνει επιληπτικές κρίσεις. Η συμβολή της δεν περιορίζεται απλά στην αντιμετώπιση των κρίσεων αλλά επεκτείνεται και στην ψυχολογική υποστήριξη και αποκατάσταση του ασθενή.

Ακόμη, η άμεση επαφή της με τον μικρό ασθενή, αφού είναι κύρια υπεύθυνη για την φροντίδα του, οι γνώσεις και οι ικανότητές της, της επιτρέπουν να αξιολογεί την κατάσταση του αρρώστου να εκτιμά μεταβολές στην κατάστασή του, να προτείνει και να εφαρμόζει αλλαγές στο σχέδιο φροντίδας.

Προβλήματα του ασθενή	Αναμενόμενα αποτελέσματα	Νοσηλευτικές Ενέργειες - Δραστηριότητες
<ul style="list-style-type: none">- Ο μικρός ασθενής εξαιτίας της ιδιαιτερότητας της πάθησής του παρουσιάζει παρεκλίσεις από τη συνήθη συμπεριφορά. Αισθάνεται αγωνία, ενόχες, ταπείνωση	Φυσιολογική συμπεριφορά	<ul style="list-style-type: none">- Γνωριμία με τους γονείς και το παιδί και συζήτηση μαζί τους.- Ένδειξη αισθημάτων φιλίας, κατανόησης, αγάπης, προστασίας προς το παιδί.
<ul style="list-style-type: none">- Εκδήλωση της κρίσης (αύρα)- Απότομη απώλεια συνείδησης, επιληπτική κραυγή, πτώση στο έδαφος	Βρίσκεται υπό έλεγχο	<ul style="list-style-type: none">- Παραμονή κοντά στον άρρωστο- Εκτίμηση της κατάστασής του- Τοποθέτηση του αρρώστου σε χώρο ασφαλές (π.χ. πάτωμα μακριά από αντικείμενα επικίνδυνα γι' αυτόν).

Προβλήματα του ασθενή	Αναμενόμενα αποτελέσματα	Νοσηλευτικές Ενέργειες-δραστηριότητες
- Τονικοί ή κλονικοί σπασμοί (της γλώσσας των άκρων)	Επαναφορά σε φυσιολογική κατάσταση	- Προστασία από βλάβες - Χαρακτηρισμός των σπασμών. - Τοποθέτηση μαλακού σταθερού αντικειμένου μεταξύ των δοντιών για αποφυγή βλάβης της γλώσσας. Ποτέ δεν επιχειρείται η τοποθέτηση αντικειμένου μεταξύ των δοντιών όταν αυτά είναι ήδη κλεισμένα.
- Κίνδυνος φραγμού των αεροφόρων οδών (από εκκρίσεις κλπ). - Βρίσκεται σε κωματώδη κατάσταση (ίσως έχει απώλειες ούρων, κοπράνων)	Πρόληψη Πρόληψη	- Ο ασθενής τοποθετείται σε πλάγια θέση - Παρακολούθηση και μέτρηση ζωτικών σημείων.
- Σύγχυση και υπνηλία (μετά την κρίση)	Βρίσκεται κάτω από προστασία	- Τακτική παρακολούθηση και αξιολόγηση της κατάστασής του. - Τοποθέτηση σε ήσυχο και άνετο περιβάλλον.
- Ξυπνά κουρασμένος - Πονοκέφαλος	Ανακούφιση	- Ήσυχο και άνετο περιβάλλον - Απομάκρυνση εξωτερικών ερεθισμάτων και ανακούφιση αυτού.
- Δυνατόν η κρίση να επαναληφθεί ή να συνεχίζεται χωρίς διακοπή (status epilepticus).	Άμεση επαναφορά του αρρώστου.	- Χορήγηση αντισπασμωδικών (διαζεπάμη, υδαντοΐνη) ενδοφλέβια (IV), πολύ αργά, μέχρι καταστολής του σπασμού.

Προβλήματα του ασθενή	Αναμενόμενα αποτελέσματα	Νοσηλευτικές Ενέργειες - Δραστηριότητες
<ul style="list-style-type: none">- Εκδηλώσεις ενόχης, αγωνίας, ταπείνωσης, κατάθλιψης μετά την κρίση	Πρόληψη μετά από συζήτηση μαζί του.	<ul style="list-style-type: none">- Ψυχολογική υποστήριξη- Επαναπροσανατολισμός του αρρώστου μετά την κρίση.- Αξιολόγηση της κατάστασής του.- Κύριο μέλημα της Νοσηλεύτριας είναι να διαπιστώσει αν η εκδήλωση της κρίσης οφειλόταν στη μη λήψη των φαρμάκων. Σε συνεργασία με τους γονείς και το γιατρό πρέπει να διαπιστώσει την αιτία που προκάλεσε την κρίση.
<ul style="list-style-type: none">- Ο ασθενής πρέπει να υποβληθεί σε διάφορες εξετάσεις (ΗΕΓ κλπ). Ανησυχία, φόβος, ασυνεργασία	Συνεργασία για σωστή λήψη των εξετάσεων	<ul style="list-style-type: none">- Ενημέρωση και επεξήγηση των εξετάσεων στον ασθενή.- Προετοιμασία για τις εξετάσεις.
<ul style="list-style-type: none">- Άντιδρά στην λήψη των φαρμάκων.	Ανταπόκριση στη θεραπευτική αγωγή.	<ul style="list-style-type: none">- Συζήτηση και παρότρυνση για την λήψη των φαρμάκων.- Εξηγεί τη σπουδαιότητά τους για την θεραπεία της πάθησης του αρρώστου.- Ακολουθεί σχολαστικά τη θεραπευτική αγωγή, χορηγώντας το κατάλληλο φάρμακο, στη σωστή δόση, με το σωστό τρόπο και στον κατάλληλο χρόνο.
<ul style="list-style-type: none">- Πιθανόν, να εμφανίσει ανεπιθύμητες ενέργειες από την λήψη των αντι-Ε φαρμάκων.	Αναγνώριση και έλεγχος των ανεπιθύμητων ενεργειών.	<ul style="list-style-type: none">- Παρακολούθηση του ασθενή.- Ενημερώνει το γιατρό για τυχόν διακοπή του φαρμάκου.

Προβλήματα του ασθενή	Αναμενόμενα αποτελέσματα	Νοσηλευτικές ενέργειες - δραστηριότητες
- Τυχόν καταστολή της αναπνοής κατά την ενδοφλέβια χορήγηση αντι-Ε φαρμάκων (διαζεπάμη, υδαντοΐνη)	Πρόληψη	- ΠΡΟΣΟΧΗ στην χορήγηση των ενδοφλέβιων αντι-Ε φαρμάκων. - Η έγχυση γίνεται πολύ αργά (διαρκεί 5' περίπου). - Παρακολούθηση του ασθενή κατά την διάρκεια έγχυσης για τυχόν καταστολή της αναπνοής. - Τοποθέτηση του αρρώστου σε ανάρροπη θέση. Χορήγηση O ₂ .

Άλλες εξίσου σημαντικές ενέργειες της νοσηλεύτριας είναι:

- Διδασκαλία του αρρώστου και των γονέων για σωστή διαχείριση των φαρμάκων.
- Προσπάθεια για σωστή ενημέρωση και καθοδήγηση του παιδιού και των γονιών ώστε να αντιμετωπιστεί το πρόβλημα του παιδιού με σύνεση και ψυχραιμία.
- Προειδοποίηση του παιδιού και των γονιών να μην χρησιμοποιηθούν άλλα φάρμακα χωρίς εντολή γιατρού.
- Προειδοποίηση να αποφεύγεται η υπερβολική σωματική άσκηση και η πνευματική υπερφόρτωση γιατί μπορεί να έχουν δυσμενή επίδραση στο παιδί.
- Επεξήγηση των λόγων που βρίσκονται πίσω από κάθε περιορισμό. Απαγορεύεται η ενόργανη γυμναστική σε ύψη μεγαλύτερα από το ύψος του στήθους (μονόζυγο, δίζυγο, δακτύλιοι), τα αγωνίσματα ρίψεων (δίσκος, σφαίρα, ακόντιο), καθώς και τα θαλασσινά αγωνίσματα. Το κολύμπι επιτρέπεται μόνο όταν το παιδί βρίσκεται σε συνεχή παρακολούθηση. Ακόμη πρέπει να αποφεύγονται οι δρόμοι ταχύτητας.
- Εξασφάλιση συμβουλών στο παιδί και την οικογένειά του να ζει όσο το δυνατόν φυσική ζωή, χωρίς πολλές συναισθηματικές διακυμάνσεις.
- Παρότρυνση του παιδιού να έρθει σε επαφή με παιδιά της ηλικίας του που έχουν τα ίδια προβλήματα.

Ε Π Ι Λ Ο Γ Ο Σ

Η επιληψία σαν ψυχολογικό και κοινωνικό πρόβλημα

Το επιληπτικό παιδί στην οικογένεια:

Αποφασιστικό ρόλο στην πορεία της ασθένειας παίζει η απεριόριστη αγάπη των γονιών προς το επιληπτικό παιδί και η ένδειξη κατανόησης για τα προβλήματά του. Πρέπει να εμπεδωθεί στο παιδί ότι οι γονείς βρίσκονται πάντοτε κοντά του, σε κάθε πρόβλημα. Τότε μόνο θα αποκτήσει αυτοπεποίθηση και θα αντιμετωπίσει σωστά και εποικοδομητικά τις πολλαπλές συναισθηματικές και επαγγελματικές αντιξοότητες. Ιδιαίτερη προσοχή πρέπει να δοθεί στη συμπεριφορά του παιδιού μέσα στην οικογένεια, αλλά και στο εξωοικογενειακό περιβάλλον. Καθώς μεγαλώνουν τα παιδιά, πολλές φορές οι γονείς δεν προσαρμόζουν τη συμπεριφορά τους ανάλογα, δίνοντας μεγαλύτερη ανεξαρτησία στο παιδί, αλλά εξακολουθούν να συμπεριφέρονται σαν να είναι ακόμα το μικρό παιδί τους. Είναι όμως απαραίτητο, να μάθει το παιδί με επιληψία να οργανώνει μόνο του τα μέτρα για την ασφάλειά του, να σχεδιάζει και να εκτελεί οτιδήποτε έχει σχέση με τον εαυτό του. Πρέπει λοιπόν, οι γονείς και το στενό περιβάλλον του να του συμπεριφέρονται σαν ίσος προς ίσο και όλες οι συζητήσεις με το γιατρό, τη νοσηλεύτρια του, την κοινωνική λειτουργό, τον ψυχολόγο να γίνονται μπροστά του.

Το επιληπτικό παιδί στο νηπιαγωγείο και στο σχολείο.

Αν το επιληπτικό παιδί δεν εμφανίζει ψυχικές διαταραχές και οι κρίσεις του ελέγχονται ή έχουν αισθητά βελτιωθεί με τη φαρμακευτική αγωγή επιβάλλεται να παρακολουθήσει το συνηθισμένο νηπιαγωγείο και αργότερα το σχολείο. Η προσαρμογή του θα είναι έτσι εύκολη και θα ασκηθεί η κοινωνική του συμπεριφορά.

Η δικαιολογία ότι μία επιληπτική κρίση δημιουργεί δυσμενή επίδραση στα υπόλοιπα παιδιά δεν ευσταθεί. Η πείρα δίδαξε ότι τα παιδιά του σχολείου δεν αντιδρούν με αποστροφή και φόβο στη θέα των σπασμών, εφόσον βέβαια προηγουμένως δεν έχουν ενημερωθεί εσφαλμένα για την επιληψία.

Πολλοί γονείς έχουν την εντύπωση ότι η πνευματική εργασία του παιδιού αποτελεί συχνά εκλυτικό παράγοντα για την εμφάνιση των σπασμών. Αντίθετα όμως η πνευματική εργασία αυξάνει τον σπασμογόνο ουδό του εγκεφάλου και ελαττώνει έτσι την συχνότητα εμφάνισης των σπασμών. Πρέπει μόνο να παροφύγεται η υπερβολική πνευματική κόπωση.

Η παρακολούθηση ενός συνηθισμένου σχολείου εξαρτάται από τη νοημοσύνη του παιδιού. Παρατηρείται πάντως συχνά το φαινόμενο, επιληπτικά παιδιά να έχουν καλή απόδοση στις πρώτες τάξεις του σχολείου όπου η μάθηση γίνεται περισσότερο μηχανικά και να ανεπαρκούν στις μεγαλύτερες που τα μαθήματα γίνονται πιο σύνθετα. Ο λόγος αυτός συχνά επιβάλλει την εγγραφή του παιδιού σε ειδικό σχολείο. 70% περίπου των επιληπτικών παιδιών μπορούν να παρακολουθήσουν το κανονικό σχολείο χωρίς δυσκολίες. Σε ένα 20-25% υπάρχει μικρού ή μεγάλου βαθμού νοητική υστέρηση, ενώ το υπόλοιπο ποσοστό δεν είναι καθόλου εκπαιδεύσιμο.

Επιληψία και σπόρ

Η σωματική άσκηση βοηθάει τα περισσότερα επιληπτικά παιδιά σωματικά, ψυχικά και κοινωνικά. Τονίζεται πάντως, ότι υπάρχουν ορισμένοι περιορισμοί που προέρχονται κυρίως από τον κίνδυνο των ατυχημάτων και των τραυματισμών με ορισμένα είδη σωματικής άσκησης.

Ο κίνδυνος εμφάνισης σπασμών μετά από σωματική άσκηση είναι μικρός. Μόνο η εξαιρετικά μεγάλη υπερκόπωση μπορεί να προκαλέσει επιληπτική κρίση. Η συνοδός υπέρπνοια κατά την άσκηση, σε αντίθεση, με την υπερώνοια κατά την ηρεμία, δεν αποτελεί εκλυτικό παράγοντα, επειδή η μυική κίνηση προκαλεί οξέωση και υπέρπνοια δεν οδήγησε σε αλκάλωση. Η απώλεια εξάλου νερού και ηλεκτρολυτών με τον ιδρώτα δρουν ανασταλτικά στην εμφάνιση των σπασμών. Υπερβολική πόση νερού μετά την άσκηση μπορεί όμως να προκαλέσει επιληπτική κρίση.

Σε γενικές γραμμές επιτρέπεται η γυμναστική, τα ομαδικά αγωνίσματα (ποδόσφαιρο, τέννις, καλαθόσφαιρα κ.ά.), και ο κλασικός αθλητισμός. Το κολύμπι επιτρέπεται μόνο κάτω από συνεχή παρακολούθηση, γιατί και η αφαίρεση ακόμα μπορεί να οδηγήσει σε πνιγμό.

Απαγορεύεται, όπως αναφέρθηκε και στο προηγούμενο κεφάλαιο, η ιππασία, η πυγμαχία, το τζούντο, τα θαλασσινά αγωνίσματα με σκάφη και οι δρόμοι ταχύτητας.

Β Ι Β Λ Ι Ο Γ Ρ Α Φ Ι Α

I. Ελληνικά Βιβλία

Παντελιάδης, Χρ., "Σπασμοί και Επιληψίες της παιδικής ηλικίας"

Εκδόσεις ΓΙΑΧΟΥΔΗ-ΓΙΑΠΟΥΔΗ Θεσσαλονίκη 1987

Έκδοση 2η

Φιλιππόπουλος Γεωργ., "Δυναμική Ψυχιατρική"

Εκδόσεις Α.ΚΑΡΑΒΙΑ Ακαδημίας 58 Αθήνα 1971

Άννα Σαχίνη-Καρδάση "Παθολογική και ΧΕΙΡΟΥΡΓΙΚΗ ΝΟΣΗ-ΔΕΥΤΙΚΗ"

Εκδόσεις ΒΗΤΑ, Τόμος 1ος, Αθήνα 1985

Ιεροδιακόνου, Χ. : "Ψυχολογικές και κοινωνικές πλευρές της επιληψίας στα παιδιά".

Χρονικά Παιδ. Κλιν. Α.Π,Θ, 1976

Κάζης, Α., "Η θεραπεία της επιληψίας"

Χρονικά Παιδιατρ. Κλιν.Α.Π.Θ., 1976

II. Ξένα Βιβλία

Todt, H. : "The late prognosis of epilepsts in childhood: Results of a prospective follow-up studt" 1984.

III. Εγκυκλοπαίδεια

"ΙΑΤΡΙΚΗ" Τόμος 6ος

Μηνιαία έκδοση Εταιρίας Ιατρικών Σπουδών. Ιούλιος - Δεκέμβριος 1964.

